FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

RODIER Jacques, Edouard, Maxime,

Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 15 Décembre 1936, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LA THROMBOSE VEINEUSE RÉNALE DU NOUVEAU-NÉ

Président : Mr. J. LEFEBVRE, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1968

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

RODIER Jacques, Edouard, Maxime,

Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 15 Décembre 1936, à Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

LA THROMBOSE VEINEUSE RÉNALE DU NOUVEAU-NÉ

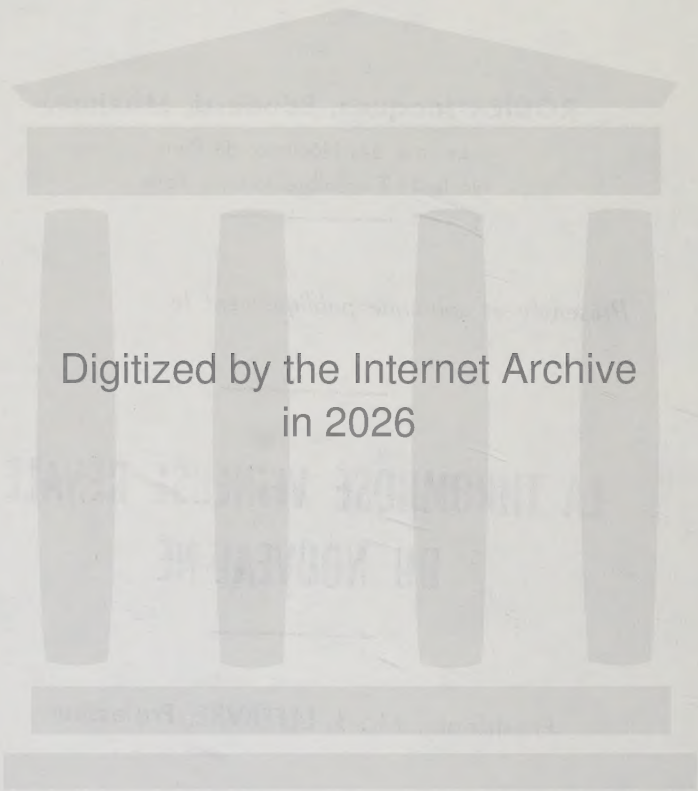
Président : Mr. J. LEFEBVRE, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1968



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523704_0071

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY (Mlle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR : ..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR : ..... Jean GOSSET

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- -	POLONOVSKI (J.)
- -	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)

MM.

Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- -	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
- -	KUSS (R.)
- -	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
- -	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétric.	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b)- Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)

MM.

Bactériologie ..... BARBIER (P.)
Biochimie médicale ..... DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale ..... BOURLIERE (F.)
Parasitologie ..... LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale ..... LOEPER (J.)
Physiologie ..... (DEJOURS (P.)
(SCHERRER (J.)
Physique médicale ..... (KELLERSHOHN (L.)
(GOUGEROT (L.)
(ROUCAYROL (J.-Cl.)
(TUBIANA (M.
Radiologie médicale ..... FISCHGOLD (H.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique ..... DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais) ..... SOULIE (P.)
- - (Boucicaut) ..... LENEGRE (J.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(- ..... BAUMANN (J.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE D'AUBIGNE (R.)
- - - (Foch) ..... PADOVANI (P.)
- - - (Beaujon) ..... CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis) ..... DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)

MM.

Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..... LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) ..... TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)

Cliniques médicales
(Bicêtre ..... DEPARIS (M.)
(Broussais ..... MILLIEZ (P.)
(Cochin ..... N...
(Hôtel-Dieu ..... BARIETY (M.)
(Pitié ..... DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine ..... CONTE (M.)
(Saint-Antoine ..... KOURILSKY (R.)
(Saint-Antoine ..... BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..... DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..... MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu) ..... DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN (R.)

Cliniques obstétricales
(Baudelocque ..... LACOMME (M.)
(Saint-Antoine ..... MERGER (R.)

Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) ..... VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) ..... OFFRET (G.)
- - (Cochin) ..... BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)

MM.

Clinique de pédiatrie (Trousseau) ..... MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) ..... THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière) ..... SEZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière) ..... CERNEA (P.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal) ..... GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré) ..... JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin) ..... ABOULKER (P.)
- - (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin) ..... DOMART (A.)
- - (Lariboisière) ..... BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié) ..... RAMBERT (P.)
- - (Rothschild) ..... WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicale (Broussais) ..... POILLEUX (F.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Hématologie ..... (ANDRE (R.)
(BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie ..... GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses ..... BASTIN (R.)
(AZERAD (E.)
(BOUR (H.)
(CAROLI (J.)
(DREYFUS (B.)
(GROSSIORD (A.)
Médecine ..... (LAMBLING (A.)
(LAUNAY (Cl.)
(PAYET (M.)

MM.

Médecine	(PERRAULT (M.)
	(SIGUIER (F.)
	(WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-rhino-laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	(POLONOVSKI (Cl.)
	(ROYER (P.)
Pneumo-phtisiologie	(KREIS (B.)
	(MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	(CARTIER (P.)
	(GONNARD (P.)
	(NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	(COURSAGET (J.)
	(GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

MM.

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

IV.- PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiolog.	SCHWARTZ (D.)

MM

Secrétaire général de la Faculté ..... M. LENA (J.)

Conseiller administratif ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine .....) M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs .....) Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)

Bibliothécaires .....) Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr. SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS :

- le Docteur Henri RODIER,
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

- le Docteur Louis HAUTEFORT,
Chirurgien de l'Hôpital N.-D. du Perpétuel Secours,
Membre de l'Académie de Chirurgie.

A MA MÈRE,

A MON PÈRE,

- le Docteur Pierre RODIER,
Chirurgien de l'Hôpital N.-D. du Perpétuel Secours.

A MA FEMME,

AUX MIENS,

A MES AMIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. L E F E B V R E

Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris

Nous le remercions pour
l'honneur qu'il nous fait
en acceptant de présider
cette thèse.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

- Le Docteur H. BILLET,
  Chirurgien des Hôpitaux de Paris ;
- Le Professeur P.L. CHIGOT,
  Chirurgien des Hôpitaux de Paris ;
- Le Docteur J. ANTONELLI,
  Médecin des Hôpitaux de Paris ;
- Le Professeur Agrégé M. CACHIN,
  Médecin des Hôpitaux de Paris ;
- Le Professeur Agrégé J. BERNARD,
  Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris ;
- Le Docteur J. SAUVEGRAIN,
  Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris ;
- Le Professeur Agrégé R. BOURDON,
  Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris ;
- Le Professeur Agrégé J.H. DUBOST,
  Electro-radiologiste des Hôpitaux de Paris ;
- Le Docteur J. RÉMY,
  Electro-radiologiste de l'Hôpital international de la Cité Universitaire ;

Qu'ils soient remerciés pour l'enseignement que nous avons reçu dans leurs Services.

C'est au Docteur J. SAUVEGRAIN que nous devons le sujet de cette thèse ; son enseignement nous a marqué ; nous lui en sommes profondément reconnaissant.

Le Professeur Agrégé H. NAHUM, Electroradiologiste des Hôpitaux de Paris, nous a guidé au cours de ce travail qui lui doit beaucoup ; nous le remercions pour l'amicale patience qu'il nous a témoignée.

Nous remercions également :

- M. le Professeur S. THIEFFRY, Professeur de Clinique pédiatrique, Médecin des Hôpitaux de Paris ;

- M. le Professeur A. ROSSIER, Médecin des Hôpitaux de Paris ;

- le Dr. P. PETIT, Chirurgien des Hôpitaux de Paris,

qui ont bien voulu mettre à notre disposition les observations que nous présentons ;

- le Dr. J. AICARDI,

- le Dr. J.P. GUBLER,

pour les conseils qu'ils nous ont prodigués ;

- le Dr. J. CENDRON, auprès de qui nous avons suivi plusieurs des malades dont nous présentons les observations.

LA THROMBOSE VEINEUSE RÉNALE

DU NOUVEAU-NÉ

En présentant quatre cas de thrombose veineuse rénale du nouveau-né suivis à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul (Enfants Assistés) à Paris, dans les Services :

- de Médecine de Mr. le Professeur ROSSIER,
- de Chirurgie de Mr. le Professeur PETIT,
- de Radiologie du Dr. SAUVEGRAIN,

nous avons voulu, d'une part, décrire une constatation radiologique inédite, d'autre part, dresser un tableau général de la maladie en insistant plus spécialement sur la place de la radiologie dans son diagnostic et dans les indications thérapeutiques.

En choisissant tous nos cas dans la période néo-natale, nous n'avons pas voulu signifier qu'il s'agit d'une maladie du nouveau-né exclusivement, mais rappeler que certaines causes sont directement issues des conditions de la vie foetale et de la naissance, que certaines caractéristiques anatomiques et physiologiques du nouveau-né jouent un rôle favorisant de grande importance, et que cet ensemble est responsable de la plus grande fréquence de cette maladie au cours d'une période très brève de la vie, alors que la disparition ou l'atténuation progressive de ces facteurs favorisants s'accompagne parallèlement d'une baisse du risque de thrombose, enfin que les effets de la maladie prennent un relief particulier sur ce terrain, original à la fois par sa fragilité qui engendre la gravité immédiate, et par sa plasticité qui rend compte de cas de "récupération"

surprenante.

Nous présentons de plus un autre cas suivi également à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul, dans le Service de Médecine de M. le Professeur THIEFFRY ; le diagnostic, porté sur des éléments cliniques, y était considéré au départ comme certain, mais l'évolution et les examens radiologiques n'étaient pas conformes à ce qu'on observe d'habitude ; à propos de cette observation, nous nous proposons de discuter l'interprétation qui a été donnée pour les rares cas semblables de la littérature.

HISTORIQUE

La thrombose veineuse rénale est connue depuis 1837, date à laquelle fut publié un cas, découvert à l'autopsie chez un adulte, par RAYER (42).

Le premier cas décrit chez l'enfant a fait l'objet de la thèse de HUTINEL, inspirée par PARROT en 1877.

Il a fallu attendre 1942 pour connaître 2 cas survenus chez des nouveau-nés, guéris par néphrectomie (CAMPBELL, MATTHEWS (7)). Cette publication a relancé l'intérêt de la maladie et a été suivie de nombreuses études et des premiers comptes rendus comportant un diagnostic pré-opératoire.

En 1948, SANDBLOM (43), à l'occasion du troisième cas guéri par néphrectomie, individualise deux formes de thrombose veineuse rénale chez le nouveau-né et le jeune nourrisson, et les oppose à la maladie de l'adulte. (Chez ce dernier, on le sait, la thrombose veineuse rénale est secondaire, dans l'immense majorité des cas, à une thrombose veineuse cave inférieure ou des veines afférentes à la veine cave ; ces thromboses sont elles-mêmes en rapport avec un traumatisme, une phlébite des membres inférieurs chez un cardiaque, une infiltration néoplasique périveineuse, une compression ou un envahissement veineux par un cancer.)

SANDBLOM reconnaît, en effet, chez le nouveau-né : une <u>forme</u> qu'il appelle <u>primitive</u> ; née dans le système veineux rénal, où les signes urinaires domi-

nent, qu'il considère comme chirurgicale et qui est rare ; une forme secondaire, fréquente, due à un état infectieux par le biais ou non de la déshydratation, dans laquelle les signes urinaires sont mineurs, dont le diagnostic est difficile, et l'évolution mortelle.

En 1949, FALLON (13) publie le premier cas, bilatéral, diagnostiqué et guéri sans intervention chirurgicale. Cette observation modifie totalement les conceptions thérapeutiques.

En 1961, TAKEUCHI et coll. (50) attirent l'attention sur la plus grande fréquence de la maladie chez les nouveau-nés de mère diabétique, dans une étude entreprise à la suite des publications d'un cas par TVETERÅS, RUDSTRÖM en 1956 (53) et de deux cas par AVERY en 1957 (2).

A cette époque, sont publiés plusieurs cas de guérison sans néphrectomie et l'on préconise l'emploi des anti-coagulants : MICHON en 1962 (33), JAMAIN et coll. en 1963 (23).

En 1965, VERHAGEN (54), dans un cas de thrombose bilatérale, pratique une phlébographie cave inférieure ; ce même auteur fait état, dans ce cas, d'un traitement chirurgical qui a consisté (chez un enfant de 14 jours) en une ligature de la veine cave inférieure en aval des rénales, avec thrombectomie en amont, et thrombectomie des deux veines rénales ; la guérison se maintenait un an après.

GÉNÉRALITÉS

FRÉQUENCE ET RÉPARTITION

FRÉQUENCE

1)- Parmi les thromboses veineuses rénales (TVR) :

- VERHAGEN, en 1965 (54), estime que, sur 300 cas publiés, 2 sur 3 ont été observés chez l'enfant, et pour la majorité chez des nouveau-nés.

2)- Parmi les TVR en milieu pédiatrique :

- Mc FARLAND (32), en 1965, trouve, sur 3.565 autopsies d'enfants de tous âges, 25 TVR, soit 0,7 % ; 11 sont survenues pendant le premier mois de la vie. Cet auteur publie, par ailleurs, 11 cas où le diagnostic a été fait du vivant du malade ; 9 concernent des nouveau-nés, avant le 15e jour.

- Mc CLELLAND, HUGUES, en 1950 (31), trouvent, dans un matériel de 328 autopsies pour décès survenus avant l'âge de 1 an, 3 TVR, soit 0,9 %, toutes dans la première semaine de la vie.

- KAUFMANN, en 1958 (25), estime que 60 % des TVR surviennent dans le premier mois, dont 1/3 avant le 15e jour.

3)- Parmi les causes de décès chez le nouveau-

né, CRUICKSHANK, en 1930 (cité par MORISON), trouve, sur 800 autopsies, 30 thromboses viscérales dont 15 TVR qui représentent 2 % des causes de décès ; OPPENHEIMER et coll., en 1965 (36), sur 4.000 autopsies, trouvent 45 TVR, soit 1 %.

En comparaison, la TVR est responsable de 1 pour 150 à 1 pour 250 décès d'enfants de tous âges (MORISON, FALLON, Mc CLELLAND, ZUELZER et coll.).

REPARTITION

1)- En fonction du siège :

La thrombose est bilatérale dans environ 45 % des cas, et unilatérale dans 55 % des cas.

Parmi les formes unilatérales, les deux côtés s'équilibrent (contrairement à ce qui se passe chez l'adulte où la prédominance gauche est manifeste).

2)- En fonction du sexe :

Garçons et filles sont atteints avec la même fréquence ; mais :

- chez la fille , la thrombose est :
  - bilatérale dans 56 % des cas,
  - unilatérale droite dans 10 % des cas,
  - unilatérale gauche dans 34 % des cas ;

- chez le garçon, la thrombose est :
  - bilatérale dans 36 % des cas,
  - unilatérale droite dans 36 % des cas,
  - unilatérale gauche dans 28 % des cas,

(chiffres de KAUFMANN, établis sur l'ensemble des cas de la littérature avant 1958).

L'auteur constate donc une localisation gauche 3 fois plus fréquente, chez la fille, que la localisation droite, en soulignant que les rapports anatomiques étroits qui existent entre les veines utéro-ovariennes et la veine rénale gauche ne constituent pas une explication valable à l'âge néo-natal.

QUATRE OBSERVATIONS

PRÉSENTATION DÉTAILLÉE,
SUIVIE D'UN RÉSUMÉ ET ILLUSTRÉE DE CLICHÉS,
DE NOS CAS.

O B S E R V A T I O N N° 1

Garçon. BAB... Patrick, né le 5-1-1960.

Antécédents :

Père bien portant, 20 ans.

Mère (pleurésie séro-fibrineuse en 1957), bien portante, âgée de 20 ans, non diabétique, primigeste.

La grossesse s'est déroulée normalement.
Accouchement normal à terme.
Poids de naissance : 3,380 kg.
L'enfant a crié tout de suite, n'a pas été réanimé.

Les 8 premiers jours de la vie, en clinique, se passent normalement.

Du 8me au 11me jour, l'enfant a reçu un lait trop concentré.

Le 8me jour, pas de prise de poids (3,310 kg.).

Le 9me jour, selles liquides.

Le 10me jour, 2 selles vertes. L'enfant pleure, vomit dans la soirée, a perdu 250 gr.

Le 11me jour, il vomit. La température s'élève : 37°6, puis 38°5.

Hospitalisation le 16-1-1960, dans le Service du Pr. ROSSIER, au 11me jour de la vie.

A l'entrée : enfant éveillé, qui paraît souffrir.

Les examens cardio-vasculaire et pulmonaire, neurologique, cutané et de l'abdomen sont normaux, de même que la NFS et la P.L..

Au contraire, dans les urines, on trouve des G.R. et de l'albumine : 12,5 g/l. Le chiffre de la

natrurie est de 0,15 g %.

L'enfant est traité par Pénicilline : 1 million U/j., Streptomycine : 0,10 g/jour, et alimenté par un régime 1/2 carottes 1/2 babeurre.

Le 18-1, soit 2 jours après le premier examen, tandis que l'enfant est fatigué, geignard, avec une température à 38°5, que l'abdomen est à peine ballonné, on perçoit dans la fosse lombaire droite une masse de la taille d'une noix, mal limitée en haut, bien limitée en bas, qui donne le contact lombaire.

Les urines sont brunâtres, contiennent des GR +, des GB altérés +++ ; ces urines sont stériles.

Le traitement est modifié : Pénicilline 2 millions U, Streptomycine 0,20 g, puis perfusion de Pénicilline 10 millions U, Streptomycine 0,15 g, Tifomycine.

En 24 heures, l'état général est meilleur, le cri plus vif, la température à 37°4 ; abdomen inchangé.

On porte le diagnostic de syndrome fébrile chez un nouveau-né, expliqué par une infection urinaire survenue peut-être sur un rein droit ectopique.

Le 20-1, au 4me jour de l'hospitalisation, se produisent des crises convulsives généralisées, répétées, alors que la température est subnormale et que l'urée (microurée) est : 0,35 g/l, que l'ionogramme sanguin montre une hypocalcémie.

On institue un traitement par le gardénal sodique et le gluconate de calcium.

Les quatre jours suivants : apyrexie, cri vif, clonies.

En dehors d'une hépatomégalie à trois travers de doigts sous les côtes et non mentionnée auparavant, l'examen de l'abdomen ne révèle pas de modification, la masse rénale est inchangée.

Une NFS révèle une hyperleucocytose à 35.000/mm3.

Le 25-1, soit 9 jours après le premier examen, on pratique une urographie intra-veineuse qui montre: à gauche, une voie urinaire supérieure dont les délais de sécrétion et la morphologie sont normaux ; elle est encore visible à la 4me heure ; à droite, l'uretère terminal est visible à la 20me minute ; il existe peut-être une image en boule, pyélique.

Le 1-2, soit 15 jours après l'hospitalisation, la masse rénale droite n'est plus palpée (13 jours après sa constatation clinique).

Les jours suivants, une cystographie rétrograde n'objective pas de reflux vésico-urétéral, une cystoscopie est pratiquée : elle montre une vessie oedémateuse avec un col normal ; l'orifice urétéral droit n'est pas repéré : on ne peut affirmer l'existence d'un rein droit de quelque valeur ; on pratique donc, le 19-2, une urétéro-pyélographie droite qui montre un rein de morphologie et en situation normales (effraction intra-parenchymateuse).

A cette date, l'enfant va bien, le foie est de volume normal. Dans les urines, il n'y a pas d'albumine ; on trouve des GB très altérés, de l'entérocoque.

Jusqu'à sa sortie le 24-3, l'enfant va bien, les urines restent infectées, l'urée sanguine est aux environs de 0,45 g/l ; une nouvelle UIV montre, à droite, une portion d'uretère sans autre image de cavités, à gauche, des cavités normales.

La conclusion de sortie pose les problèmes : septicémie du nouveau-né ? avec localisation méningée ? malformation rénale droite ?

A l'âge de 3 mois $\frac{1}{2}$, l'enfant est hospitalisé pour un bilan neurologique qui est normal, et pour un bilan urinaire : en l'absence de signe fonctionnel anormal, l'urée sanguine est à 0,40 g/l ; il n'y

a pas d'albuminurie ; on trouve, dans le culot, stérile, quelques GR, de rares GB, des cellules épithéliales. Une UIV retrouve un aspect normal à gauche; du côté droit, une mutité complète.

A l'âge de 11 mois, on pratique un nouveau bilan : la T.A. maximale est 8, l'urée 0,25 g/l, le culot urinaire est normal. Sur l'UIV, la VUSG est normale ; à droite, l'uretère est vu à 30' ; on ne peut affirmer l'opacification pyélo-calicielle.

L'enfant est passé en chirurgie en vue de l'exploration d'un déficit fonctionnel rénal droit, susceptible, pense-t-on, de correspondre à la séquelle d'un infarctus : la palpation d'un gros rein en période aiguë est en faveur de ce diagnostic qu'on n'affirme pas en l'absence d'hématurie franche.

La séparation des urines montre : à droite, des urines qui contiennent de nombreux GR, des GB, des cellules épithéliales ; pas de germe ; à gauche, de nombreux GR, pas de germe. Une tentative d'UPR droite se solde par un échec. Le doute persiste quant à l'étiologie.

Le 8-8-1961, l'enfant, âgé de 20 mois, est hospitalisé pour un bilan. Depuis un an, pas de signe urinaire, bonne santé. Le chiffre de l'urée sanguine est 0,40 g/l.

Dans les urines, on trouve des germes Gram négatif; la division objective l'existence d'une sécrétion bilatérale, faible à droite, normale dans sa quantité à gauche, contenant des germes des deux côtés.

L'UIV montre un aspect normal à gauche, une mutité droite complète.

Mais l'UPR droite découvre un très petit rein dont les cavités pyélocalicielles ne sont pas déformées, avec un uretère non dilaté.

La conclusion de sortie est que, sur l'aspect de l'UPR, il s'agit vraisemblablement d'une TVR et

qu'il faut envisager une néphrectomie en raison du risque infectieux.

Les parents refusent l'intervention et l'enfant est perdu de vue.

Le 10-10-1966, nouvelle hospitalisation.

Depuis 1961, quelques angines sans gravité, aucun signe urinaire, urines claires, aucune anomalie constatée dans les culots et recherches d'albumines annuelle. Mais au début du mois précédant l'entrée, s'est produit un épisode vertigineux pendant plusieurs jours ; la tension artérielle a été mesurée à cette occasion : 14,5/9.

L'examen à l'entrée montre l'absence de retentissement grave de cette hypertension ; la TA est alors à 12/7 ; par ailleurs, l'examen cardiovasculaire est normal ; l'urée sanguine est à 0,25 g/l, la densité urinaire est de 1023, le taux des HLM : 182 GR/minute, 245 GB/minute ; il n'y a pas de germe; l'ionogramme sanguin est normal, ainsi que le fond d'oeil.

Donc, HTA discrète avec urines normales.

Etant donné l'existence d'un rein droit non fonctionnel très petit, actuellement non infecté, avec un bon état général, mais devant une poussée hypertensive, on décide de pratiquer la néphrectomie droite.

Compte rendu opératoire : Dr. CENDRON.

"Le rein a la taille d'une phalangette de 5me doigt. La surrénale droite est normale."

Compte rendu anatomo-pathologique : Dr. GUBLER.

"La pièce opératoire est un rein minuscule, de la taille d'un haricot, mesurant 2 cm de long et 1 cm de diamètre, mais dont le caractère réniforme est respecté et dont le poids est de 2,50 g.

"A la coupe, il se présente comme une structure blanchâtre et fibreuse, possédant 4 petits calices, un bassinet, ainsi qu'un uretère hypoplasique pour l'âge, mais de morphologie normale.

"Histologiquement, le rein est complètement détruit, réduit à une mince coque sous-capsulaire d'un parenchyme involué où l'on trouve intimement mêlés des groupes de tubes dilatés contenant une substance réfringente (aspect de Thyroïd Like), des glomérules en pains à cacheter et de nombreuses artérioles à paroi épaisse avec quelques aspects de segment d'arrêt. Malgré tout, persistent deux ou trois zones microscopiques de parenchyme rénal conservé et normal.

"Les cavités excrétrices, par contre, sont peu modifiées. L'épithélium est normal, le chorion étant assez oedémateux, les fibres musculaires étant visibles et respectées, bien que dissociées par le même oedème.

"L'analyse des vaisseaux montre la persistance des artères, mais la quasi-disparition des veines. Les vaisseaux artériels sont d'ailleurs anormaux, possédant une paroi très épaissie par une hyperplasie musculaire et élastique qui, là aussi, leur donne parfois un aspect de segment d'arrêt. Plus rarement, existent des oblitérations partielles par endartérite fibroplastique. Il est d'ailleurs possible que certains de ces vaisseaux de type artériel correspondent à des veines artérialisées.

"En fait, on peut reconnaître tout de même quelques structures veineuses ; certaines sont des fentes vasculaires sinueuses ramifiées à plusieurs lumières, cernées par une unique couche de fibres musculaires, correspondant à des vaisseaux thrombosés et reperméabilisés ; d'autres ne sont plus constituées que par des petits faisceaux de fibres musculaires lisses, dont la topographie et l'ordination circulaire évoquent des vaisseaux complètement thrombosés dans le hile.

"Conclusion : Atrophie rénale complète, secondaire à une thrombose ancienne des veines rénales et probablement hypertensinogène."

Les suites sont satisfaisantes, en particulier le chiffre de la T.A. est normal depuis.

RESUME : TVR droite du nouveau-né.

Après une grossesse, un accouchement et une période de 8 jours sans anomalie notable, l'histoire clinique débute, au 9me jour de la vie, par un syndrome fébrile, douloureux, avec infection urinaire, hématurie microscopique, et apparition, dans les jours suivants, d'une masse rénale palpable.

Une UIV montre, à ce moment, une voie urinaire supérieure gauche normale et qui restera normale aux examens ultérieurs ; à droite, un rein non fonctionnel ou faiblement fonctionnel.

Cet épisode initial évolue favorablement et, au 13me jour en particulier, on ne palpe plus de masse rénale droite.

L'enfant est suivi régulièrement jusqu'à 20 mois. A ce moment, l'UIV montre toujours un rein droit muet; on note, sur une UPR, une atrophie rénale sans déformation des cavités excrétrices. Le diagnostic de thrombose veineuse rénale est suspecté et une intervention est proposée, que la famille refuse.

Ce n'est que 5 ans plus tard (L'enfant a alors 6 ans) que des vertiges font découvrir une HTA ; l'UIV montre un rein muet ; l'UPR révèle une atrophie considérable ; la néphrectomie est pratiquée et permet de confirmer le diagnostic de thrombose veineuse rénale ancienne. Guérison depuis.

O B S E R V A T I O N N° 2

Garçon : LOU... Joseph, né le 4-2-1966.

Antécédents :

Père bien portant, âgé de 47 ans.

Fratrie : 3 enfants vivants, bien portants.

Mère : 5e pare, 9e geste, 39 ans, non diabétique, souffrant d'un rétrécissement aortique.

Grossesse normale, en dehors d'une infection génitale au début.

Lors de l'accouchement, 12 jours avant le terme prévu, on relève un long intervalle sans mouvement du foetus après la rupture de la poche des eaux. L'extraction est terminée par une application de forceps.

L'enfant crie immédiatement, il n'est pas cyanosé, pas réanimé. Son aspect est normal en dehors d'une légère bouffissure. Le reste de l'examen est normal ; poids 3,920 kg, pas de gros rein perçu.

Au 3me jour, se produit une hématurie manifeste ; le lendemain, on palpe une masse rénale droite; l'enfant est somnolent, il ne paraît pas souffrir.

Hospitalisation le 7-2-1966, en médecine, au 4me jour de la vie.

A l'entrée : bel enfant, éveillé.

Dans le flanc droit, on palpe une masse dure, bien limitée, qui donne le contact lombaire, qui atteint la région para-ombilicale droite. Le rein gauche, palpé, est normal. Le reste de l'examen est normal.

Les radiographies à l'entrée révèlent :

Sur l'abdomen sans préparation (ASP) : le contour rénal droit est mal visible ; il ne paraît cependant pas augmenté. Pas d'autre anomalie visible.

A l'UIV, la voie supérieure gauche a un aspect normal. Les cavités droites sont invisibles ; le contour du rein droit paraît augmenté.

Par ailleurs, l'urée sanguine est à 0,60 g/l ; le culot urinaire contient de très nombreux GR et GB et des germes Gram négatif.

La NFS rouge et blanche est normale, mais le chiffre des plaquettes est 140.000/mm3. Une étude de la crase sanguine montre que la rétraction du caillot est subnormale, la consommation de prothrombine est de 50 % (n égale ou supérieure à 70 %), la thrombo-élastographie objective une hypocoagulabilité. Il n'y a pas de fibrinolyse ; les autres résultats sont normaux.

On propose plusieurs diagnostics :

- Maladie hémorragipare ? Mais l'hématurie est isolée.

- Néphroblastome ?

- TVR ? Mais l'état général est bon. Cependant, le traitement qu'on institue comporte Solnicol et Héparine.

En 4 jours, l'enfant va bien, sa température est normale, sa tension maximale : 5,5. Il urine 200 ml/jour d'urines claires, l'urée : 0,25 g/l. Le chiffre des plaquettes s'élève à 230.000/mm3. Au 6e jour, on arrête l'Héparine (l'enfant a reçu 15 mg/jour pendant 4 jours, puis 10 mg/jour pendant 2 jours).

A ce moment, on palpe encore le pôle inférieur de la masse qui a diminué de volume.

Par la suite, l'amélioration clinique et biologique se confirme.

Un mois après l'hospitalisation, on ne palpe

plus le rein ; seul le culot urinaire est anormal ; il montre l'existence d'une infection à germes Gram négatif, qu'on traite par le Rufol.

A la 5me semaine de la vie, un bilan radiologique comporte : une UIV montrant une voie supérieure gauche normale, une faible opacification calicielle droite à 15 minutes ; une cystographie rétrograde : vessie normale sans reflux ni résidu ; une UPR droite qui trouve des cavités pyélo-calicielles de petite taille mais non déformées, au-dessus d'un uretère normal.

Le diagnostic de TVR droite est porté sur la conjonction de l'hématurie et de la tuméfaction rénale droite avec voie supérieure droite morphologiquement normale mais non fonctionnelle.

L'enfant sort à l'âge de 6 semaines, et l'on envisage une néphrectomie droite dans 2 à 3 mois, si l'infection persiste et si la fonction reste nulle.

Le bilan à 5 mois montre : une urée à 0,45 g/l, une albuminurie : 0,10 g/l en l'absence d'infection constatée ; sur l'UIV, la voie supérieure gauche est normale ; à droite (tomographies) : pas de sécrétion, l'identification des contours du rein est incertaine; la cystographie rétrograde révèle un reflux actif dans une voie supérieure gauche non dilatée.

L'UPR n'est pas possible, faute d'avoir pu cathétériser l'orifice urétéral droit.

Le 17-7-1966, le Dr. CENDRON pratique une néphrectomie droite : "Aucun retour veineux rénal. Rein très petit, adhérant au péritoine. Surrénale droite normale."

Compte rendu anatomo-pathologique (Dr. GUBLER):

"La pièce opératoire est un petit rein aplati en galette, mesurant dans son plus grand diamètre 3

centimetres, 1 centimètre d'épaisseur et 2 centimètres de large. Il a conservé un caractère réniforme et possède un uretère perméable et un hile dont les vaisseaux ne semblent pas oblitérés.

"La pièce a été coupée en tranches parallèles d'un millimètre d'épaisseur, toutes incluses et étudiées.

"On constate que le rein est pratiquement détruit, conservant toutefois quelques territoires segmentaires où cortex, médullaire et papille sont reconnaissables. Dans l'ensemble, le parenchyme est en cours d'involution, présentant au niveau du cortex une néphrite interstitielle diffuse, cellulaire, s'accompagnant de disparition des tubes et de sclérose glomérulaire centripète ; la médullaire est encore beaucoup plus altérée, ne comportant que des vestiges de tubes excréteurs dans un tissu fibro-oedémateux jeune. Deux ou trois territoires sont entièrement nécrotiques, avec des ébauches de calcification de cette nécrose. Malgré la multiplicité des prélèvements, il n'a pas été vu de thrombose veineuse évidente, et les grosses veines hilaires ou intra-rénales sont parfaitement visibles. Par contre, au niveau de la jonction cortex-médullaire, il est fréquent de rencontrer des artères isolées dépourvues de leurs veines d'accompagnement, et dans certains cas on peut observer, au contact de ces artères, des amas de pigments ferriques, traduction probable d'une thrombose veineuse avec raptus hémorragiques, et toujours à ce niveau de très fines calcifications radiées pourraient avoir la même signification.

"Conclusion : Involution rénale secondaire à des thromboses veineuses respectant les gros vaisseaux du hile."

RESUME : Thrombose veineuse rénale droite du nouveau-né.

Enfant qui a souffert pendant un accouchement

difficile ; la mère, porteuse d'une cardiopathie, est une multipare au passé obstétrical chargé.

La maladie s'est révélée au 3me jour de la vie, par une hématurie abondante, avec une thrombocytopénie et des troubles de la crase sanguine. Le lendemain, on palpait une tuméfaction rénale droite.

Les examens radiologiques au début ont montré une mauvaise définition des contours du rein droit plutôt agrandi, une voie supérieure gauche normale, tandis que le côté droit est pratiquement muet (CLICHE N° 4).

L'ensemble fait évoquer la possibilité d'une TVR et l'enfant est soumis à un traitement anticoagulant.

L'amélioration de son état est rapide et permet une exploration radiologique plus complète un mois après le début ; aux constatations précédentes, s'ajoute le résultat d'une UPR droite, montrant des cavités non déformées mais petites (CLICHE N° 5). La cystographie rétrograde affirme l'absence d'anomalie du bas appareil.

Le diagnostic de TVR droite est alors affirmé sur ces éléments : hématurie avec tuméfaction rénale transitoires, voie supérieure droite non fonctionnelle, de morphologie normale, qui est petite au décours de l'accident aigu.

A cette époque l'enfant, qui va bien, est considéré comme guéri, mais il persiste une infection urinaire qui cèdera facilement à un traitement ambulatoire.

Au 5me mois, un nouveau bilan radiologique confirme les précédentes indications et montre un reflux actif dans une voie supérieure gauche par ailleurs normale. C'est cette découverte qui fait hâter la néphrectomie dont le principe était antérieurement acquis, pour protéger le rein restant. Guérison depuis.

OBSERVATION N° 3

Fille : MAR... Nathalie, née le 19-10-1966.

Antécédents :

Père bien portant.

Fratrie : 2 enfants bien portants.

Mère bien portante, non diabétique.

Grossesse normale (appendicectomie au 1er mois).

Accouchement normal à terme.

L'enfant a crié tout de suite, n'a pas été réanimé.

Au 4me jour, un épisode fébrile (38°5) inexpliqué, passager, est suivi de difficultés d'alimentation et l'enfant ne reprend pas son poids.

Au 10me jour, réascension progressive de la température, qui atteint 39° au 12me jour ; un examen révèle alors une masse lombaire gauche.

Cette découverte motive dans la journée, soit le 31-10, l'hospitalisation au Hâvre, et l'on constate une leucocytose à 50.000/mm3, un chiffre d'urée : 1,90 g/l, une hématurie microscopique et une pyurie à colibacille.

Devant cette infection urinaire, on institue un traitement qui comporte Pénicilline, Colimycine, une réanimation, et qui amène en quelques jours : température normale, urines claires, urée en voie de normalisation.

Mais, le 15-11 se produit une brutale perte de conscience, et une réascension du chiffre de l'urée sanguine à 1,65 g/l ; l'enfant est transporté à Paris.

Hospitalisation en chirurgie du 17-11 au 28-11.

A l'entrée, la déshydratation est manifeste. On palpe un rein gauche dont le volume est un peu augmenté ; il existe une anémie : 2,5 millions/mm3, et une leucocyturie sans germe. L'urée est à 1,25 g/l, descendant à 0,75 en 7 jours.

Le 21-11, l'UIV montre (20 jours après l'apparition de la tuméfaction rénale gauche) des cavités droites normales, une voie supérieure gauche muette.

L'abdomen sans préparation montre "un gros rein qui refoule les gaz en avant ; il est le siège de calcifications linéaires plus ou moins radiées, dont le type fait évoquer un hématome de la surrénale, un néphroblastome ; on croit pouvoir penser qu'il ne s'agit pas d'une tumeur para-rénale (rein muet), d'une thrombose veineuse où les calcifications ne sont pas habituelles".

A l'UPR, l'orifice urétéral gauche est découvert en ectopie externe près du col ; la voie supérieure gauche est normale.

La cystographie rétrograde ne montre ni reflux, ni résidu, ni autre anomalie du bas appareil.

En l'absence d'indication chirurgicale, l'enfant est hospitalisé en médecine du 28-11-1966 au 21-1-1967.

On ne découvre pas de malformation clinique ; l'état général paraît satisfaisant ; on palpe le rein gauche, il est un peu gros.

La tension est normale (7 au Flush) ; l'urée sanguine : 0,50 g/l ; le culot urinaire est stérile ; les ionogrammes sanguin et urinaire sont normaux, sauf une hypercalciurie allant de 10 à 15 mg/kg/jour, tandis que la calcémie est normale de même que la kaliémie. Enfin, l'élimination urinaire des 17 CS et des 17 OH n'est pas augmentée.

Des radiographies du squelette montrent une densification osseuse et une avance de l'âge osseux,

égales à 6 mois (+ 5 mois) ou 7,5 mois, selon les méthodes.

On est amené à discuter :

1)- TVR gauche, diagnostic le plus probable en raison d'une masse rénale gauche qui a diminué, d'une hématurie (trouvée dans un culot au Hâvre), d'une hyperazotémie qui diminue, d'une voie supérieure gauche morphologiquement normale, non fonctionnelle. Mais ce diagnostic explique mal les calcifications rénales très précoces, l'hypercalciurie, l'avance de l'âge osseux.

2)- Dysplasie rénale gauche : elle est compatible avec l'infection urinaire, l'ectopie du méat gauche, le gros rein gauche muet ; mais en fait, la morphologie de ses cavités est normale.

3)- L'hypercalciurie fait discuter : non pas un apport exagéré de vitamine D (l'enfant a reçu 1.200 U. depuis sa naissance), mais :

- un diabète insipide néphrogénique, diagnostic que la diurèse normale et la densité urinaire qui varie normalement font rejeter ;

- ou une acidose tubulaire, que la réserve alcaline et la chlorémie normales, le pH urinaire variant normalement de 5 à 8, font récuser.

- Quant à une néphrite interstitielle, à l'hypercalciurie idiopathique, à l'oxalose : l'unilatéralité des lésions et l'absence de support biologique les font récuser.

Cependant, en Janvier 1967, alors que la masse rénale diminue, que l'état général est bon, que l'urée - après un palier à 0,50-0,60 g/l - se normalise, de même que la calciurie, apparaissent une hypertension artérielle modérée : maximale à 9,5-10, et une infection urinaire qui cède aux antibiotiques.

A ce moment, soit 2 mois ½ après le début, sur l'UIV, la voie supérieure droite est normale, le rein

gauche est muet, "les calcifications y sont plus grosses, plus denses, assez internes - comme dessinant les images pyélo-calicielles, mais se prolongeant vers la corticale".

L'âge osseux a progressé beaucoup moins vite que l'âge réel.

Le diagnostic de TVR gauche ou d'hémorragie capsulaire reste le plus vraisemblable, tandis que celui d'une maladie métabolique n'est plus à retenir.

Devant l'hypertension, l'infection urinaire avec rein opposé normal, on décide d'opérer.

Hospitalisation en chirurgie le 13-2-1967, à 4 mois.

Le 14-2, intervention (Dr. KYRIAKOS) :

"Rein non palpable sous anesthésie générale, découvert très petit, très adhérent à la graisse péri-rénale, de consistance et couleur normales. Le retour veineux saigne, la veine rénale paraît normale ; la surrénale est normale. Néphrectomie avec urétérectomie supérieure gauches".

Compte rendu anatomo-pathologique (Dr. GUBLER):

"La pièce opératoire est un rein fibro-scléreux à capsule épaisse, mesurant 4 centimètres de haut, 30 mm de large et 5 mm d'épaisseur, pesant 22 grammes, possédant une taille sensiblement normale pour l'âge, bien qu'il soit aplati en galette.

"A la coupe, sa morphologie générale est respectée, avec des calices et un bassinet rétractés, blanchâtres, fibro-scléreux. Les différentes radiographies post-opératoires de la pièce montrent la présence de calcifications finement granuleuses disséminées dans le parenchyme, dont les plus externes semblent être cortico-médullaires, les plus internes hilaires. Elles se groupent par 2 ou 3 et possèdent un caractère radiaire net.

"Histologiquement, le rein est très modifié par une fibrosclérose étendue et diffuse qui semble res-

pecter le cortex corticis, mais mutile tout le reste du parenchyme. Elle s'accompagne d'atrophie tubulaire et d'involution fibreuse des glomérules avec, dans certains territoires, un caractère encore inflammatoire (réaction lympho-histiocytaire), dans d'autres zones, un aspect plus fibreux, tatoué de pigments ferriques. Il existe également des zones nécrotiques médullaires ou papillaires. Les cavités excrétrices sont peu modifiées, dépourvues de lésions inflammatoires, possédant un revêtement épithélial normal mais une paroi fibreuse dont les fibres musculaires sont dédifférenciées.

"Les calcifications sont toutes endoveineuses et affectent pratiquement toutes les veines rénales d'un certain calibre, les artères étant par contre strictement normales. Dans le hile et à la jonction cortico-médullaire, on observe en effet des foyers calcifiés très durs, entourés d'une paroi fibro-conjonctive. Ces nodules sont parfois situés dans un tissu fibro-conjonctif jeune correspondant à un thrombus organisé ; parfois, ils sont entourés par une réaction plasmodiale macrophagique.

"Il n'a pas été observé de signes de néphrocalcinose."

"Conclusion : Thromboses calcifiées des veines rénales avec destruction pratiquement complète du parenchyme."

Les suites opératoires sont faciles et l'enfant est rendue à ses parents au 10me jour. Elle a été revue depuis et va bien à l'âge de 11 mois.

RESUME : Thrombose veineuse rénale gauche du nouveau-né.

Après un début de vie normal, la maladie a débuté au 12e jour par un état de déshydratation avec infection urinaire et la découverte concomitante d'une masse rénale palpable.

Au 20e jour de la vie, un premier bilan radiologique révèle que la masse rénale, non fonctionnelle et dont les cavités sont normales, est le siège de calcifications linéaires plus ou moins radiées. Cette découverte inattendue (CLICHE N° 6) fait récuser le diagnostic de TVR, que l'on reconsidère comme étant le plus probable, après avoir éliminé les autres causes possibles de calcinoses tumorales rénales et para-rénales, et métaboliques. A cette occasion, une étude de l'âge osseux révèle une avance considérable, qui se réduira par la suite.

L'évolution clinique est favorable ; à l'âge de 2 mois ½, les calcifications apparaissent plus grosses, assez internes et se prolongeant dans la corticale (CLICHE N° 7).

La néphrectomie gauche est pratiquée au 4me mois, devant l'élévation de la tension artérielle.

La radiographie de la pièce opératoire confirme l'atteinte de tout le système veineux rénal, siège exclusif des calcifications (CLICHE N° 8).

A l'âge de 11 mois, l'enfant va bien.

OBSERVATION N° 4

Garçon : LOH... Pascal, né le 24-1-1967.

Antécédents :

Père âgé de 32 ans, bien portant, Rhésus positif.

Fratrie : un enfant bien portant, Rhésus positif.

Mère : 34 ans, Rhésus négatif, bien portante, non diabétique. La surveillance régulière de la grossesse, axée sur la recherche d'une incompatibilité Rhésus, n'a pas révélé d'anomalie.

L'accouchement est normal, à terme.

L'enfant a crié tout de suite, n'a pas été réanimé ; il pèse 3,700 kg.

Dès les premiers jours, l'enfant s'alimente mal et vomit.

Le 8-2, au 15e jour de la vie, la déshydratation oblige à une hospitalisation à Beauvais.

En dehors de la fièvre et de la chute de poids, l'examen ne trouve pas d'anomalie ; en particulier, les fosses lombaires sont libres.

Le 12-2, sous traitement antibiotique, la température est subnormale, l'alimentation reste difficile. On perçoit une masse donnant le contact lombaire, dans le flanc droit ; on trouve une leucocytose à 17.000/mm3, une polynucléose à 80 % ; l'urée sanguine est : 1,60 g/l ; dans le culot urinaire : hématurie, pyurie microbienne.

Le 13-2, l'enfant est hospitalisé dans le Service de chirurgie, à l'âge de 20 jours.

A l'entrée, le poids de naissance n'est pas repris. Il existe les signes cliniques d'une déshy-

dratation discrète. L'enfant boit mal, ne se cyanose pas.

On palpe un foie qui déborde de 1 travers de doigt sous les côtes, et une tuméfaction rénale droite.

L'examen est normal par ailleurs.

On envisage plusieurs hypothèses diagnostiques: hydronéphrose, rein multikystique, néphroblastome, thrombose veineuse rénale.

Les examens complémentaires confirment l'hyperleucocytose qui a progressé, montrent une azotémie : 2,30 g/l.

Sous un traitement comportant une réanimation et des antibiotiques, en 2 jours l'état s'améliore, la diurèse est mesurée à 230 cc, puis 300 cc, l'urée sanguine : 1,80 g/l.

Le culot urinaire révèle une hématurie et une pyurie qui va se stériliser dans les jours suivants.

Les radiographies montrent le refoulement des anses intestinales en bas et à droite par une masse sous-hépatique qui paraît être un gros rein sans image visible de calcification ; par ailleurs, la vessie est normale, il n'y a pas de reflux.

L'urographie a été refusée contre l'avis radiologique, en raison du chiffre de l'urée, interprété comme trop élevé et rendant cette exploration dangereuse.

Par contre, dans l'incertitude où l'on est du diagnostic et parce qu'on hésite entre une origine tumorale maligne et une thrombose veineuse rénale majeure, comme d'autre part le chiffre de l'urée reste aux environs de 2 g/l et parce qu'on veut profiter d'une relative amélioration de l'état général, on s'assure par une UPR gauche de l'absence d'anomalie morphologique du haut appareil, avant d'explorer chirurgicalement le côté droit. "L'échec de l'UPR droite, tentée dans un premier temps de l'exploration d'une masse rénale droite compatible avec une throm-

bose veineuse, une tumeur, une hydronéphrose fait se résoudre à une laparotomie. A l'ouverture du péritoine, on trouve un gros rein violacé avec hématome de la graisse rénale. Le saignement de la veine principale fait supposer le siège intra-rénal de la thrombose. La surrénale est normale. Néphrectomie droite."

Compte rendu anatomo-pathologique (Dr. GUBLER):

"La pièce opératoire est un rein augmenté de taille pour l'âge, ayant encore sa lobulation néonatale, et mesurant 6 cm de haut, 25 mm de large et 30 mm d'épaisseur pour un poids de 27 grammes. Il est parsemé de petites taches vasculaires noirâtres, mais se laisse aisément décapsuler, et à la coupe présente une surface brillante, persemée de foyers hémorragiques, sans systématisation capsulaire ou papillaire.

"Histologiquement, le diagnostic de thrombose des veines rénales est absolument évident, traduit par la présence de caillots fibrino-hémorragiques dans pratiquement tout le système veineux, affectant les grosses veines hilaires comme les troncs collecteurs cortico-médullaires. Ces thrombi sont le plus souvent libres, donnant une impression de coagulation massive endoveineuse ; mais au niveau des grosses veines du hile, certains d'entre eux adhèrent de façon partielle aux parois, par ailleurs normales, des veines.

"Le parenchyme est déjà nettement altéré ; on y retrouve de nombreux foyers hémorragiques, notamment au niveau des pyramides de Ferrein, une sclérose interstitielle encore discrète mais diffuse, un collapsus des tubes, et des cellules inflammatoires (lymphocytes et polynucléaires) en grand nombre, les unes dans la lumière des tubes qu'elles dilatent, les autres dans l'interstitium. Par contre, les glomérules sont, dans l'ensemble, normaux."

"Conclusion : Thrombose aiguë récente des veines rénales."

Les suites sont favorables. On ne donne pas d'anticoagulants.

Au 8me jour, l'urée sanguine : 0,55 g/l.

Au 20me jour après l'intervention, l'UIV montre une voie supérieure gauche normale.

L'enfant sort en bon état général, sans traitement ; il pèse 3,750 kg contre 3,100 kg à l'entrée.

RESUME : Thrombose veineuse rénale droite du nouveau-né.

Des difficultés alimentaires, survenues au premier jour de la vie d'un enfant dont la naissance s'est déroulée normalement, ont abouti progressivement à un état de déshydratation, avec palpation d'une masse rénale droite au 15me jour de la vie, dans un tableau d'infection urinaire et d'hyperazotémie ; l'ensemble fait envisager la possibilité d'une hydronéphrose, de reins polykystiques, d'un néphroblastome, d'une TVR.

Les radiographies objectivent l'agrandissement de l'aire rénale droite refoulant les gaz, et l'absence d'obstacle sur la voie urinaire inférieure (CLICHE N° 9).

On s'assure par l'UPR de l'intégrité morphologique de la voie urinaire supérieure controlatérale, tandis que l'UIV est écartée en raison du taux de l'urée, à 1,60 g/l.

Les jours suivants, devant la persistance d'un état d'insuffisance rénale aiguë, on décide une exploration chirurgicale du rein droit qui montre une thrombose veineuse rénale au stade congestif. La néphrectomie est pratiquée et la guérison suit.

L'observation qui suit est récente et ne comporte pas de bilan éloigné. Nous tenons à l'inclure dans ce travail, parce qu'elle nous paraît apporter un élément nouveau dans le cadre de la maladie. En effet, il s'agit d'un cas où le tableau clinique précoce et complet a fait affirmer le diagnostic de TVR, jusqu'à ce que l'UIV, au 20me jour, révèle deux reins morphologiquement et fonctionnellement normaux. A cette date, la symptomatologie clinique avait, elle aussi, totalement disparu, sous traitement médical exclusif.

Il s'agit donc d'un cas absolument superposable à ceux qu'ont publiés FALLON, en 1949, puis GAILLARD,DELPHIN en 1961 (18), comme thromboses veineuses rénales ayant guéri sans séquelle ; à ce titre, il se rapproche également d'un cas de FOURNIER,PAULI (17 bis).

o

o o

O B S E R V A T I O N N° 5

Garçon : MAS... Michel, né le 29-8-1967.

Antécédents :

Mère traitée en milieu psychiatrique, Rhésus négatif ; on n'a pas la notion d'une transfusion incompatible antérieure, pas la notion d'un diabète connu.

Il s'agit d'une première grossesse, au cours de laquelle cette femme a reçu du TEMENTIL et de l'HALOPERIDOL + NOZINAN au début (Aucun de ces neuroleptiques n'a d'effet tératogène connu). La prise de poids a été de 15 kg pendant la grossesse.

L'accouchement, au terme de 8 mois environ, s'est terminé par une application de forceps pour non-progression de la présentation.

Le poids de naissance était de 3,200 kg ; l'enfant a, semble-t-il, crié tout de suite, n'a pas été réanimé.

Dès les premières heures de la vie, on constate :

1)- un ictère avec hyperbilirubinémie à 0,136 g/l. L'enfant est Rh + ; le test de Coombs direct est négatif.

2)- une tuméfaction du flanc gauche.

Les premières urines sont hématuriques.
L'urée sanguine est à 1,50 g/l.
La glycémie est à 0,40 g/l.

(L'enquête pratiquée par la suite révèle l'existence chez la mère d'un état diabétique : il existe, en effet, une glycosurie non connue auparavant ; l'aire de la courbe d'hyperglycémie provoquée est augmentée).

Hospitalisation le 1-9-1967, en Médecine, dans le Service du Pr. THIEFFRY.

L'enfant est âgé de 3 jours.

On constate un aspect bouffi qui rappelle celui des enfants nés de mère diabétique.

L'ictère est d'intensité moyenne, sans pâleur, sans purpura.

Les examens cardio-vasculaire, pulmonaire, neurologique sont normaux.

L'abdomen est un peu ballonné ; foie et rate sont normaux. Par contre, existe une hématurie ; on palpe une masse assez externe, dure, dans le flanc gauche ; le rein droit est palpable et paraît un peu augmenté de volume.

La formule rouge est normale, la leucocytose atteint 19.000/mm3, le chiffre des plaquettes : 100.000/mm3.

On porte le diagnostic de TVR gauche certaine, peut-être associée à une TVR droite.

Le traitement comporte une réanimation hydro-électrolytique et de l'Héparine : 7,5 mg 4 fois par jour.

Le 2-9 (au 4e jour de la vie), l'enfant a uriné 60 cc en 12 heures ; il existe une hypotonie généralisée ; le foie déborde de plus de 2 travers de doigts sous les côtes.

Le chiffre de l'urée sanguine est 1,55 g/l ; l'ionogramme sanguin est normal ; la glycémie est : 0,60 g/l.

La bilirubinémie est à 240 mg/l et l'on fait pratiquer une exsanguinotransfusion.

Le lendemain, les urines sont plus claires, l'enfant reste très jaune mais sans signe d'atteinte neurologique, la masse rénale gauche a diminué ; il

existe un suintement ombilical.

La bilirubinémie reste à 230 mg/l et une 2me exsanguinotransfusion est pratiquée, tandis que l'urée sanguine est : 1,60 g/l, le chiffre des plaquettes : 95.000/mm3.

Le 4-9 (au 6e jour de la vie), l'enfant a pris 50 g ; il a meilleur aspect, les téguments restent infiltrés ; l'urée sanguine est : 1,05 g/l.

La dose d'Héparine est augmentée : 10 mg 4 fois par jour.

Dans les jours suivants, s'installe une déshydratation en rapport avec les difficultés de perfusion. Toutefois, l'enfant ne va pas mal ; ses urines restent hématuriques ; le rein gauche diminue de volume ; l'urée est à 1 g/l ; on trouve du staphylocoque pathogène dans la sérosité ombilicale ; on prescrit de l'Erythromycine.

En 48 heures, l'enfant va mieux, sa température devient normale, les urines, claires, contiennent encore des GR, l'urée est à 0,60 g/l.

Le 10-9, au 21e jour de la vie, l'enfant va bien ; ses urines ne contiennent ni sang, ni sucre, ni albumine ; on le sort de l'incubateur.

La tension artérielle maximale (Flush) est à 6.

Le foie déborde de 2 travers de doigts ; les 2 reins sont normaux.

L'UIV montre 2 voies supérieures normales, ce qui amène à remettre le diagnostic en question.

1)- L'importance de la masse rénale gauche et de l'hématurie sont en faveur de l'existence d'un infarctus rénal étendu d'un gros tronc veineux ; mais ceci paraît incompatible avec la régression complète de tous les signes au 20me jour.

2)- En faveur d'un hématome de la surrénale,

on retient : les difficultés lors de l'accouchement, l'anémie modérée du début, la masse lombaire qui est compatible avec un hématome ; l'Héparine a pu entretenir l'hématurie ; l'importance de l'ictère va mieux avec la résorption d'un hématome qu'avec un infarctus ; l'évolution rapidement favorable.

On regrette de n'avoir pas dosé les transaminases sériques et de ne pas disposer d'un cliché d'abdomen de profil ; on attend la découverte d'éventuelles calcifications.

L'avis chirurgical (Dr. CENDRON) est que : l'urogramme est contre le diagnostic de TVR ; il ne faut pas intervenir actuellement (On envisageait, avant l'urographie, de pratiquer une néphrectomie assez prochainement). Il faut suivre l'enfant et faire un nouveau bilan dans six mois.

L'avis médical est que le tableau clinique est typiquement celui d'une TVR, que l'hématurie précoce doit être rapportée à une cause rénale, que le diagnostic doit être celui d'une TVR qui a guéri.

Au 30me jour de sa vie, l'enfant quitte le Service.

RESUME de l'observation :

Nouveau-né de mère diabétique.

Accouchement difficile, prématuré.

Dès la naissance, on constate : un ictère (qui nécessitera 2 exsanguino-transfusions), une hématurie avec une masse lombaire gauche et une urée à 1,60 g/L.

Sous traitement anticoagulant, ces signes se sont prolongés, mais en s'amendant progressivement ; l'hématurie macroscopique disparaît en 10 jours ; l'urée est normale (0,30 g/l) au 15me jour, de même que le volume du rein. Une hépatomégalie a été notée, assez importante, au cours de cette période.

Au 21e jour, l'UIV est normale.

L'enfant sort guéri, au 30e jour.

Nous serons amené, à plusieurs reprises, dans le cours de ce travail, à revenir sur cette observation.

Nous voulons, dès maintenant, indiquer qu'elle nous paraît se situer en marge des quatre précédentes ; aussi n'en discuterons-nous pas point par point et systématiquement chacun des éléments au même titre que pour les autres, qui s'appuient toutes sur un examen anatomique.

En face d'un diagnostic qui n'est pas indiscutable, nous proposons une hypothèse qui a au moins le mérite de satisfaire le radiologiste que nous serons. En effet, ce qui caractérise la thrombose veineuse rénale du nouveau-né (et du nourrisson), c'est l'existence de phénomènes thrombosants avec infarcissement rénal ; la conséquence de cet infarcissement est la perte de la fonction du territoire atteint.

Ceci étant posé, on peut considérer l'observation que nous venons de rapporter comme une forme clinique de la maladie thrombosante veineuse rénale, et ce, sur la base des données cliniques initiales. Cette conception rejoint celle de FALLON.

Mais dans cette hypothèse, il n'y a pas d'explication valable à l'aspect urographique précoce. (En effet, l'importance des signes inauguraux indique l'existence d'une thrombose extensive ou, en tout cas, trop étendue pour permettre un fonctionnement rénal normal dans les suites.)

Mais on peut aussi voir dans la symptomatologie initiale l'expression d'un trouble grave mais réversible du fonctionnement rénal, une sidération sans destruction organique, et l'aspect urographique s'explique alors parce qu'il n'y a pas eu de throm-

bose-maladie, en tout cas pas d'infarcissement qui fait toute la gravité locale à terme.

Cette opinion ne nous paraît pas en contradiction avec une observation de FLEURY et coll. (17), qui ont suivi un cas néo-natal cliniquement caractéristique de TVR, où le décès est survenu rapidement et où la vérification anatomique, après 8 jours d'évolution, n'a montré qu'une suffusion hémorragique des deux reins et d'autres organes, sans aucun des signes anatomiques décrits habituellement à la période aiguë.

D'ailleurs, GAILLARD & DELPHIN, quand ils ont publié un cas semblable à celui de FALLON, ont insisté sur le fait que la "thrombose probable" ne s'accompagnait vraisemblablement pas d'infarctus.

Cette façon d'envisager de tels cas nous paraît intéressante à plusieurs points de vue : l'un, bien mis en lumière par FALLON, est que, devant chaque cas qui se présente comme une TVR, le pronostic est imprévisible et qu'il faut, si on le peut, éviter la néphrectomie avant le stade des séquelles ; l'autre point est que les critères cliniques ne suffisent pas à assurer le diagnostic définitif, mais seulement l'origine "vasculaire" ; par contre, l'urogramme, en montrant la mutité du rein, confirme avec la clinique qu'il s'agissait bien d'une TVR et indique quelles seront ses conséquences : l'atrophie rénale, et sa sanction probable : la chirurgie. Au contraire, un urogramme normal permet tous les espoirs de guérison totale de ce qui a été un drame rénal, peut-être accompagné à quelque degré de thrombose, en tout cas sans infarcissement notable, c'est-à-dire sans conséquence éloignée, puisque l'enfant a survécu à la phase aiguë d'une maladie qui n'était pas une thrombose veineuse rénale ; et il nous paraît que cette nuance d'ordre pronostique peut être affirmée précocement par un examen radiologique qui, loin d'être mis en défaut, est au contraire le seul à pouvoir faire la différence.

C O M M E N T A I R E S

A PROPOS DE NOS OBSERVATIONS.

CONFRONTATION AVEC LES OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE.

RÉSULTATS.

CLINIQUE ET EXAMENS DE LABORATOIRE

ANTECEDENTS ET FACTEURS FAVORISANTS

1/- Aucun antécédent diabétique ou pré-diabétique n'a été relevé dans nos 4 cas. Ce renseignement, sans valeur s'il est négatif, est très important dans le cas contraire et la thrombose veineuse, rénale en particulier, du nouveau-né doit faire rechercher un diabète maternel latent. TAKEUCHI et coll. (50), dans une étude très complète de ce problème, présentent 15 cas de TVR du nouveau-né, dont 5 où le diabète maternel était connu, 7 où il était infra-clinique, et seulement 3 où il n'y avait pas de diabète maternel.

2/- Une souffrance foetale était certaine dans notre cas N° 2, au cours d'un travail prématuré, prolongé, terminé par une application de forceps, chez une femme dont la cardiopathie entraînait une mauvaise oxygénation foetale.

Les 3 autres grossesses et accouchements se sont déroulés normalement. Aucun enfant n'a été réanimé, aucun n'avait un poids anormalement élevé ou au contraire insuffisant, aucun n'était franchement ictérique. (Au contraire, tous ces facteurs favorisants se retrouvaient dans notre 5e observation et ils constituent d'excellents arguments cliniques en faveur de la thrombose).

3/- Un enfant (cas N° 1) a eu une alimentation trop concentrée du 8e au 11e jour et est entré dans

la maladie par une "gastro-entérite" mais sans déshydratation visible, sans diarrhée grave qui aient franchement précédé le début de la maladie proprement dite. Il ne paraît donc pas qu'il s'agisse d'un épisode de même signification que pour les cas de BARENBERG, cité par SANDBLOM (43) : dans une étude faite sur 25 décès de nouveau-nés au cours d'une épidémie de gastro-entérite, BARENBERG attribue, dans 5 cas, la mort à une thrombose veineuse rénale.

4/- Un enfant (cas N° 4) a été hospitalisé pour un état de déshydratation assez grave, en rapport avec des refus alimentaires répétés sans support anatomique majeur, sans signe d'infection gastro-intestinale non plus, et sans qu'on relève la notion d'une diarrhée dans ce cas où l'enfant se présentait comme un vomisseur.

5/- Aucune infection cutanée, ORL, ombilicale, notable n'a précédé la thrombose. Aucun enfant n'avait, avant le début de sa maladie, de signe d'infection urinaire.

6/- Aucun enfant n'a été, avant sa maladie, soumis à un traitement médicamenteux.

= Les antécédents pathologiques et facteurs prédisposants sont donc réduits, dans nos cas, à un accouchement traumatisant (par la mauvaise oxygénation foetale plus que par le traumatisme mécanique); ceci n'est pas en contradiction avec la plupart des observations de la littérature où, tout compte fait, la TVR survient bien souvent chez des enfants sains en apparence.

Mais cela signifie-t-il que nos cas entrent dans la catégorie des thromboses primitives ? Oui, si l'on admet comme secondaires les seules thromboses constatées au cours d'une grave maladie antérieure ; non, si l'on pense que des causes mineures sont, du fait de leur survenue sur un terrain de toute façon fragile, susceptibles d'avoir des consé-

quences graves ; ou alors primitif signifie : idiopathique.

o o

DEBUT DE LA MALADIE : DES PREMIERS SYMPTÔMES A LA PALPATION D'UNE MASSE RENALE.

(DATE, MODE & DELAIS D'APPARITION)

1/- L'intervalle libre après la naissance a toujours été de courte durée :

- 8 jours dans le cas N° 1,
- 3 jours dans le cas N° 3,
- à peu près nul dans les 2 autres.

Nous entendons par intervalle libre la période de bonne santé après la naissance ; se pose le problème de savoir si les premiers symptômes pathologiques sont déjà ceux de la thrombose ou ceux d'une affection causale. Nous reverrons ce point ; quoi qu'il en soit : intervalle court.

2/- Le premier symptôme a été l'hématurie.

Dans deux cas (N^{os}. 1 et 2), c'est une hématurie clinique, s'accompagnant une fois (cas N° 2) d'une thrombocytopénie. Dans les deux autres cas, hématurie microscopique.

Cette hématurie s'est accompagnée de pyurie vraie à polynucléaires altérés dans 3 cas (N^{os} 2-3-4) et de leucocyturie importante dans un cas (N° 1) (La pyurie aseptique fait partie du tableau de la TVR. C'est l'infection secondaire qui est responsable de la présence de germes. A ce propos, on sait que, si une pyurie est forcément pathologique chez la fille dont on recueille les urines par sondage, la découverte chez le garçon d'une pyurie avec culot urinaire stérile n'est que le témoin de la présence normale de germes dans l'urètre.)

3/- Tous les enfants étaient fébriles dès le début ; l'un d'eux seulement souffrait manifestement (N° 1).

4/- A ce stade, on n'a pas relevé de signes gastro-intestinaux chez les enfants qui en étaient indemnes auparavant.

5/- Dans un cas (N° 3), les signes de début se sont amendés sous traitement anticoagulant et c'est après quelques jours de mieux-être qu'est apparu un brutal état de choc, coïncidant avec une élévation du taux de l'urée sanguine et avec

6/- l'apparition d'une masse rénale palpable pour la première fois, au dixième jour de la maladie.

Dans les 3 autres cas, la masse rénale a été découverte dans les 4 jours qui ont suivi le premier examen : zéro, 3 et 4 jours après.

La localisation rénale a été trois fois à droite, chez les trois garçons, et une fois à gauche, chez la fille.

7/- Dans deux cas, on a relevé une hépatomégalie, précoce et transitoire, contemporaine de l'épisode aigu ; à un travers de doigt dans le cas N° 4, à trois travers dans le cas N° 1, sans autre signe d'insuffisance hépatique, d'hypertension portale ou d'insuffisance cardiaque (en l'absence de chiffres tensionnels notés).

Quant à la notion d'une atteinte hépatique sévère, nous ne l'avons rencontrée que 2 fois dans la littérature : dans une observation de WALTERS (55) qui rapporte un cas d'hyperbilirubinémie néo-natale avec thrombose veineuse rénale chez un nouveau-né de mère diabétique, et l'on sait la fréquence de l'une et l'autre maladie chez ces sujets (L'auteur conclut à une coïncidence.) ; la seconde atteinte hépa-

tique grave se trouve dans un contexte différent : il s'agit d'une observation de BLANC et coll. (4) où une thrombose veineuse portale dominait le tableau, accompagnée d'une thrombose rénale découverte à l'autopsie.

Par contre, une hépatomégalie est souvent notée à la phase congestive de la maladie, comme, naturellement, au cours de toute maladie tant soit peu grave du nouveau-né.

Par conséquent, le début, précoce, par un épisode hématurique s'accompagnant d'une pyurie ou d'une leucocyturie qui n'a jamais dominé la scène, et suivi de peu par l'apparition d'une masse rénale palpable, a été constant ; l'hématurie n'était apparente que dans 2 cas.

Ce tableau rejoint ceux que dressent MORISON, SANDBLOM, MICHON, JAMAIN, PASQUIE (38), des signes de début dans les TVR qui ne sont pas, à l'évidence, des formes "secondaires" selon SANDBLOM.

o o

PERIODE D'ETAT :
A PARTIR DE LA PERCEPTION D'UNE MASSE RÉNALE.

(La masse ; les signes associés ; les localisations extra-rénales.)

1/- Le tableau est dominé par l'existence d'une masse rénale palpable sans être énorme ; les contours ne sont pas manifestement bosselés ; elle est sensible, voire franchement douloureuse ; elle n'augmente pas de volume lors des examens successifs. On peut en suivre l'évolution par des calques.

2/- On note, en outre, une élévation du taux de l'urée sanguine à un degré variable :

- dépassant 1 g/l dans deux de nos cas,
- atteignant 0,60 g/l dans un autre,
- tandis que, dans le cas N° 1, elle n'a pas dépassé 0,50 g/l aux différents prélèvements (le premier dosage était postérieur de 3 jours à la perception de la masse et de 7 jours aux premiers signes).

(Tous les chiffres de nos cas représentent des taux d'urée globale, réduction non faite de la fraction protidique.)

- L'infection urinaire était manifeste dans tous les cas, à cette période.

- Dans un seul de nos cas (N° 1), on a observé une albuminurie élevée (12 g), alors que Mc FARLAND en fait un signe majeur, dont nous n'avons toutefois pas trouvé, ailleurs, mention fréquente ou insistante. (On ne peut pas tirer de conclusion de la constatation d'une albuminurie peu élevée comme on en rencontrait dans un autre de nos cas, puisque la leucocyturie suffisait largement à en rendre compte.)

3/- Quant aux signes cliniques de thrombose veineuse extra-rénale, il n'en existait certainement pas dans les 3 cas où la symptomatologie urinaire était majeure et isolée. Dans le cas N° 3, par contre, s'est produit en l'absence d'hyperthermie un épisode de convulsions généralisées, puis de clonies et d'hyperréflexie qui pouvait faire suggérer une atteinte des sinus veineux intra-crâniens, siège de thrombose associée le plus souvent mentionné dans les rapports d'autopsie ayant conclu au décès par thrombose veineuse rénale (OPPENHEIMER).

- Dans aucun cas, nous n'avons trouvé de signe de localisation digestive ou surrénale, ce dernier point ayant été confirmé par les constatations opératoires, alors que, pour ce même auteur, l'atteinte des surrénales accompagne, une fois sur trois, l'atteinte rénale (qu'il s'agisse d'enfants de mère diabétique ou non). Cette opinion n'est

d'ailleurs pas celle de Mc FARLAND pour qui les autres localisations, surrénales en particulier, sont rares.

(A propos de la fréquence de ces thromboses surrénaliennes, la divergence des opinions s'explique d'ailleurs fort bien, selon le point de vue qu'on en a.

Lorsqu'on se fonde sur les constatations faites au cours d'interventions pratiquées sur un diagnostic certain ou probable de TVR, la découverte d'une atteinte de la surrénale est, pour le moins, fort rare, et peut-être en serait-il de même sur le plan histologique.

Quand, par contre, on utilise un matériel d'autopsies et selon qu'on étudie les thromboses veineuses rénales ou les hématomes de la surrénale, les constatations sont bien différentes. En effet :

- parmi les TVR bilatérales ayant entraîné le décès, on trouve dans environ 2/3 des cas d'autres localisations de thrombose ; on est dans le cadre d'une maladie primitivement rénale, mais dépassée.

- parmi les TVR unilatérales ayant abouti au décès, la proportion d'hématomes de la surrénale est rare.

- parmi les hématomes bilatéraux des surrénales causes du décès, on trouve environ une fois sur deux une thrombose rénale associée.

Ces chiffres nous ont été communiqués par le Dr. GUBLER, anatomo-pathologiste de l'Hôpital Saint-Vincent de Paul.)

- Par ailleurs, ZUELZER (59), dans une revue de la littérature avant 1951, trouve 4 thromboses associées d'un ou plusieurs sinus dure-mériens et 1 thrombose veineuse de la paroi colique.

- On a signalé, d'autre part, 1 cas d'infarctus splénique avec infarcissement pulmonaire et

hémorragie thymique (Mc CLELLAND), et 1 cas où l'atteinte rénale ne faisait qu'accompagner une thrombose veineuse portale ancienne, organisée (BLANC).

Cette liste n'est pas exhaustive ; elle ne fait qu'illustrer l'opinion générale de rareté des autres thromboses dans le cadre de cette maladie.

4/- Dans notre cas N° 3, on a constaté, accompagnant les calcifications de l'aire rénale, une hypercalciurie, dont nous n'avons pas trouvé mention ailleurs.

5/- Dans notre cas N° 2, existait, accompagnant une hématurie franche, une thrombocytopénie avec anomalie de la consommation de prothrombine, la crase sanguine étant normale par ailleurs, en dehors d'une tendance à l'hypocoagulabilité. Le chiffre maximum de l'urée, dans ce cas, a été 0,60 g/l.

- Dans la TVR, cette thrombocytopénie est souvent retrouvée : par CAMPBELL-MATTHEWS, par Mc CLELLAND pour qui elle est une caractéristique de la période néo-natale et ne peut être considérée comme spécifique de la maladie ; par SANDBLOM ; par FALLON dans un cas avec autopsie. Il précise que les aires thrombosées contenaient des amas de plaquettes particulièrement nombreux, et il en tire argument pour refuser l'emploi des anti-coagulants ; par TVETERÅS-RUDSTRÖM dans un cas ; par PASQUIE qui insiste sur la fidélité de ce signe ; par VERHAGEN, dans un cas bilatéral avec hématurie, urée à 1,60 g/l, 24.000 plaquettes/mm3 ; par WALTERS ; par Mc FARLAND, qui rapporte, dans une série de 11 cas où le diagnostic a été porté du vivant des enfants, 5 cas de thrombocytopénie sur 5 cas où la numération des plaquettes est précisée. Parmi ces derniers, 2 s'accompagnaient d'hématurie abondance, 2 d'hématurie mineure ou microscopique, 1 n'avait pas d'hématurie. Tous avaient une urée élevée.

———

Le tableau de la TVR à la période d'état, dépouillé des éventuels signes d'une affection causale grave, est lui-même alarmant, dangereux et assez univoque. On peut le résumer dans une formule de Mc FARLAND : enfant (et a fortiori nouveau-né) + tuméfaction rénale aiguë + hyperazotémie + hématurie (+ albuminurie, pour cet auteur) égale TVR ; l'association de l'état toxique (et de la gastro-entérite) plaide contre un processus tumoral. A cette équation, on peut ajouter un élément fréquent et évocateur : la thrombocytopénie, et un élément qui signe la réalité de la thrombose : la mutité à l'urographie.

o o

ÉVOLUTION, PRONOSTIC ET TRAITEMENT

1/- Dans un cas (N° 4), le tableau clinique (et une démarche plus assurée que dans les cas plus anciens) ont permis un diagnostic précoce ; devant une évolution dominée par la persistance de l'infection urinaire et l'élévation du taux de l'urée sanguine jusqu'à 2,30 g/l, la réanimation et l'antibiothérapie ont permis de rétablir un état général suffisant pour permettre, dans des conditions satisfaisantes, une néphrectomie à visée curatrice dans le courant de la troisième semaine de la vie et de l'évolution.

- Dans ce cas, l'indication de la néphrectomie à visée curatrice, précoce mais non hâtive, en urgence différée, correspond bien aux indications de MICHON en 1962, de JAMAIN en 1963, de STARK (48) entre autres, et de PASQUIE qui pense, en 1964, qu'il faut compter avec une mortalité opératoire de l'ordre de 20 %, chiffre pessimiste si l'on s'en tient aux résultats publiés.

- Cette attitude thérapeutique est pourtant contestée par FALLON en 1949, puis par Mc FAR-

LAND qui lui fait, en 1965, plusieurs reproches :

a)- de parier sur l'intégrité du rein controlatéral ;

b)- "il n'est pas prouvé qu'elle soit capable, en phase aiguë, d'éviter l'extension de la thrombose ou d'améliorer l'état général ... La TVR peut être une complication incidente et, dans ce cas, la néphrectomie a peu de chances d'améliorer les choses."

c)- "La récupération peut se faire sans opérer, même dans les cas de TVR aiguë complète".

Il s'agit donc d'un problème discuté. Comme pour beaucoup d'autres maladies médico-chirurgicales, on est passé de l'une à l'autre tendance et les indications ne sont certainement pas définitivement fixées à l'heure actuelle.

En tout cas, il est certain qu'au prix d'une mortalité bien inférieure à celle de l'ensemble des cas non opérés (et avec toutes les réserves qu'implique ce choix des cas opérables), la néphrectomie a le mérite de toujours guérir rapidement l'enfant et il semble qu'actuellement, pourvu que les conditions requises soient réunies, ce geste peut être fait.

Nous n'avons pas trouvé, dans la littérature que nous avons consultée, de cas de thrombose contro-latérale qui ait évolué après néphrectomie ; sauf complication, l'enfant récupère très vite : est-ce parce qu'en enlevant le rein thrombosé, on enlève un foyer toxinique et de fibrinolyse ? C'est très vraisemblable.

Cette conduite chirurgicale amène à poser un autre problème : celui des indications des anticoagulants en période post-opératoire, justement parce que l'on craint une éventuelle thrombose infraclinique ou une évolution seconde contro-latérale.

Ils ont été proposés et appliqués par quel-

ques auteurs : Mc CLELLAND dans un cas en 1950, PARRY dans un cas en 1951 (37) et, plus intéressant parce que plus récent : VERHAGEN, en 1965, dans un cas ; mais cet auteur rapporte dans le même article un autre cas opéré sans anti-coagulants dans la période post-opératoire ; et avec lui, bien plus nombreux sont ceux qui ont opéré ou fait opérer sans cette couverture : SANDBLOM en 1948, TVETERÅS-RUDSTRÖM en 1956, MICHON en 1962, JAMAIN en 1963 ; PASQUIE, en 1964, après une intervention exploratrice pour éliminer une tumeur et devant l'aggravation sous traitement héparíné, pratique une néphrectomie SANS anti-coagulant, avec des suites excellentes ; WALTERS, en 1966 ; et l'on constate que, dans tous les cas rapportés, la guérison s'est produite sans complications en l'absence de ce traitement dont le maniement en période post-opératoire pose de difficiles problèmes, pas toujours maîtrisés.

(Il faut remarquer que l'hypercoagulabilité n'est jamais mentionnée dans les TVR du nouveau-né (et du nourrisson). On note plutôt le contraire. (Mc FARLAND)).

D'ailleurs, s'il est malheureusement avéré sur l'hémorragie post-opératoire, l'effet des anti-coagulants est bien incertain sur la thrombose constituée, au point qu'actuellement beaucoup en rejettent l'indication même si l'on n'envisage pas d'intervention.

2/- Dans nos 3 autres cas, l'évolution de l'état général s'est faite dans le sens d'une amélioration rapide, en même temps que la masse rénale fondait en 7, 15 et 30 jours et tandis que le taux de l'urée sanguine revenait à la normale dans un laps de temps en général un peu plus long, ce qui est absolument habituel (ZUELZER).

3/- Dans l'un de ces 3 cas (N° 3) où le diagnostic, après avoir erré quelque peu, a été fermement posé, l'apparition, au 3e mois, d'une hyperten-

sion artérielle modérée, la persistance de l'infection, l'absence certaine de tout espoir de voir récupérer une fonction à un rein calcifié ont fait aboutir à la néphrectomie dans la 16e semaine.

4/- Dans le cas N° 2, la néphrectomie a été envisagée lors de la sortie, devant un rein non fonctionnel, infecté, le diagnostic de TVR étant certain. Elle a été pratiquée, comme il avait été convenu, 3 mois après un traitement qui a permis de stériliser les urines, tandis que l'on observait un reflux actif dans la voie supérieure non thrombosée.

- L'indication chirurgicale, dans ces deux cas, est évidemment tout à fait conforme à l'opinion de tous les auteurs, exprimée par Mc FARLAND : "la néphrectomie à distance, (soit sur un diagnostic douteux, soit) pour éliminer un rein inutile et dangereux, est (au contraire) un geste simple et bénéfique" ; et un geste qui s'impose sans plus attendre, la preuve en est dans l'évolution de notre cas N° 1.

5/- Dans ce cas, le plus ancien, où le diagnostic n'était pas fermement posé, mais toute arrière-pensée de tumeur ayant été écartée, l'enfant est sorti à la 9me semaine et a été suivi à plusieurs reprises. Lors du contrôle, un an après, une élévation modérée de la tension artérielle et du taux d'urée, la confirmation d'un déficit fonctionnel majeur du rein atteint, le diagnostic de TVR assuré par les examens radiologiques, tout concourt à faire poser une indication chirurgicale : intervention refusée par la famille. Et c'est après 6 années pendant lesquelles tout s'était bien passé, que l'enfant est revu à l'occasion d'une poussée hypertensive sans signe urinaire et que la néphrectomie est pratiquée. (On peut sans doute rapprocher cette observation de celle de PERRY-TAYLOR en 1940, qui ont observé un décès par maladie hypertensive survenu à l'âge de 12 ans ; à l'autopsie, on a découvert un rein atrophique dont la veine principale était anciennement thrombosée, et pas d'autre cause.).

Cette observation est privilégiée en un sens, puisqu'elle s'écarte des types habituels d'évolutions décrits : décès précoce, guérison par néphrectomie précoce, guérison suivie de néphrectomie parce que certaines séquelles n'ont jamais cédé ou sont apparues secondairement, enfin guérison totale par le traitement médical dont on parle plus qu'on ne l'observe.

Dans cette dernière hypothèse de guérison totale sans intervention chirurgicale, nous avons formulé plus haut les réserves que nous suggère l'observation princeps de FALLON dont voici le résumé : thrombose veineuse rénale bilatérale du nouveau-né dont le diagnostic a été porté sur les constatations suivantes : hématurie franche en l'absence d'infection urinaire à la phase aiguë, et qui s'est prolongée durant trois semaines ; hyperazotémie dépassant 3 g/l ; palpation de deux masses rénales, puis retour progressif à la normale de la taille des reins ; UIV pratiquée pour la première fois au quatrième mois après la guérison (qui avait été obtenue par rééquilibration hydro-électrolytique, Pénicilline et vitamine K) ; cet examen montrait deux voies urinaires supérieures normales. L'urée était alors à 0,40 g/l, en régression par rapport à des chiffres antérieurs.

Cette observation a été à l'origine de l'abandon de la néphrectomie précoce systématique, faite à titre curatif, qui était, depuis CAMPBELL & MATTHEWS, considérée comme la meilleure chance de survie des cas unilatéraux. On a, dans la suite, observé nombre de guérisons obtenues par la réanimation et la lutte contre l'infection d'une part, les anticoagulants d'autre part.

A l'heure actuelle, l'Héparine est moins fermement prônée, dans l'incertitude où l'on est de l'état vasculaire local dans les jours qui suivent l'installation de la thrombose.

En tout cas, il est actuellement certain

que le traitement médical doit être entrepris et poursuivi tant qu'il est raisonnable de le faire ; il est certain aussi qu'en le poursuivant dans des cas désespérés, on a pu passer le cap dangereux, d'autant plus qu'il s'agit alors des plus mauvais cas chirurgicaux, et que la seule réhydratation jointe à l'antibiothérapie vient à bout de ce qui, dans l'urémie, revient à l'augmentation du catabolisme azoté ; mais l'espoir, sur lequel était en partie fondée cette thérapeutique médicale, de voir récupérer sa fonction au rein atteint n'a pas été confirmé, et MICHON remarque en 1962 que, "s'il existe des formes où un traitement par l'Héparine permet une récupération totale précoce, s'il existe peut-être même des formes moins graves qui guérissent spontanément, il est très vraisemblable que certaines agénésies rénales unilatérales sont des atrophies diagnostiquées tard dans la vie, et qui résultent d'une thrombose veineuse rénale des premiers jours passée inaperçue". C'est en fait le devenir des formes traitées médicalement.

Si, au terme de ce chapitre, nous insistons sur cette nécessité d'une surveillance prolongée après guérison par un traitement médical, c'est que, dans nos trois cas opérés après l'épisode aigu, le rein était atrophié ; en particulier dans le cas où l'évolution a duré 6 années, une certaine sécrétion a été enregistrée au décours et même à distance de l'épisode aigu, par l'UIV et lors de la séparation des urines. Et pourtant, le rein s'est atrophié jusqu'à n'être plus qu'un rénicule.

Quant à l'évolution de notre cas N° 5, s'il est logique de penser que les fonctions rénales sont définitivement restaurées, ce n'est, pour l'instant, qu'une hypothèse !

APPORT DE LA RADIOLOGIE AU DIAGNOSTIC DE THROMBOSE VEINEUSE RÉNALE

Le problème du diagnostic de TVR se pose dans deux éventualités :

- ou bien il existe un tableau clinique expressif et ce diagnostic doit être envisagé d'emblée, avec quelques autres, et, en principe, il sera assuré par la radiologie à la phase où une thérapeutique active est efficace à court, et peut-être même à long terme ;

- ou bien on se trouve en face d'un tableau d'infection générale grave et il faut savoir que la TVR fait partie des complications possibles, à bas bruit ; là encore, la radiologie, dès le début, dispose d'un faisceau d'examens simples, que l'on peut pratiquer dans tous les cas ; ils orientent au moins le diagnostic ; ils aideront, au besoin avec quelques autres examens plus complexes, à le confirmer dans un second temps ;

les examens ; les signes élémentaires ; les indications en fonction des impératifs cliniques ;

la valeur diagnostique de la radiologie, son rôle dans le choix des indications thérapeutiques et dans la surveillance de l'évolution.

A la phase précoce :

I - L'ABDOMEN SANS PREPARATION (ASP).

Il doit bénéficier d'une technique parfaite et l'on doit s'attacher à supprimer en particulier toute cause d'artefact : bandages, langes... Il doit comporter au minimum une face et un profil, éventuellement complétés par des obliques, en position horizontale.

Il peut montrer :

1)- une aire rénale de tonalité homogène, aux contours bien visibles, agrandis (que l'on mesurera et comparera aux dimensions des vertèbres et du rein opposé). Ces contours sont réguliers, non bosselés.

2)- Le refoulement des gaz intestinaux se fait en bas et/ou en avant sur la face, en avant et en bas sur le profil (Nos cas N° 3-4), avec ou sans contours visibles.

3)- Des contours rénaux non ou mal définissables, un flanc plus opaque sans tuméfaction individualisable, une matité radiologique diffuse du flanc ; c'est aussi, apprécié par comparaison avec l'autre côté s'il est sain, un signe important, sur lequel on ne doit pas dire : examen négatif, ou penser : absence de gros rein visible, donc rein probablement normal ; c'est un signe qu'on doit s'acharner à confirmer par un cliché techniquement meilleur, par des tomographies (qui ne feront d'ailleurs nullement apparaître des contours non visibles sur un bon cliché !). C'est un signe d'oedème de la loge rénale, qui a donc une valeur diagnostique positive (Cas N° 2. Cf. aussi PARRY (37), 1 cas, et Mc CLELLAND (31) qui a insisté sur sa valeur).

4)- Quant aux images de calcifications de l'aire rénale que nous avons observées dans un cas

où elles se présentaient comme des opacités linéaires plus ou moins radiées, gagnant en densité et en longueur aux examens successifs, et qui correspondaient aux trajets des veines rénales thrombosées, tout ce que nous pouvons en dire est qu'une telle découverte peut coïncider avec la TVR et ne doit en tout cas pas en faire rejeter la possibilité.

- Le rôle de l'ASP n'est donc pas de confirmer l'existence d'une masse rénale cliniquement perçue (sauf peut-être dans certains cas où il peut permettre de préciser l'origine rénale d'une masse abdominale). Son intérêt réside surtout dans l'appréciation qu'il permet de la régularité des contours, et éventuellement de l'état oedématié de la loge rénale; au prix d'une analyse exigeante des informations qu'il contient, ce cliché ne sera finalement que rarement interprété comme normal ou sans intérêt diagnostique.

II - L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE.

Comme son nom l'indique, elle est, et il est indispensable qu'elle soit pratiquée par voie veineuse : il faut employer tous les moyens pour aboutir à l'injection intra-veineuse d'une quantité suffisante de produit iodé. La dose injectée doit être d'autant plus élevée que l'état rénal est moins bon.

Seul le test à l'iode intra-veineux a une valeur - médico-légale -, mais les accidents allergiques dus à l'UIV chez le nouveau-né sont, à notre connaissance, inexistants.

WOLTZ et coll., en 1966 (56), dans une étude qu'ils ont faite de l'urographie par perfusion chez l'enfant, ont insisté sur la possibilité d'employer des doses de 10 ml de produit tri-iodé aux concentrations habituelles, chez le nouveau-né, et l'absence de néphrotoxicité de ces quantités d'iode.

ZANCA (58) s'est attaché à démontrer l'absence

de réaction toxique et allergique, et la possibilité de réduire le nombre des clichés nécessaires à l'étude morphologique de tout l'appareil urinaire grâce à l'emploi de doses au moins égales à 2 cc/kilog.

Au pire et en cas d'absence de sécrétion rénale suffisante, le produit iodé sera lentement éliminé par le foie ; aux doses utiles, il n'y a pas d'effet toxique à craindre sur le foie ou le rein.

Le fait que ces enfants sont probablement appelés à subir de nombreux examens radiologiques doit être présent à l'esprit chaque fois qu'on prend un cliché ; mais, s'il ne faut pas multiplier inutilement les clichés précoces, il ne faut cependant pas perdre de vue qu'il est nécessaire d'obtenir un résultat exploitable au mieux de l'intérêt vital de l'enfant. A ce titre, les incidences obliques et de profil à la demande, et les coupes tomographiques peuvent être utiles. En tout cas, des clichés tardifs sont absolument indispensables.

Par contre, il faut, bien sûr, s'abstenir, sur ce rein fragile, de toute compression, et même de la contention abdominale énergique.

L'UIV va montrer :

A/- En cas d'unilatéralité de la thrombose :

- du côté non atteint, une voie urinaire supérieure normale le plus souvent ;

- du côté atteint :

1- l'absence d'opacification dans ou après les délais normaux (cas N° 3) ; c'est le plus fréquent ;

2- une faible opacification, qu'il faut rechercher au niveau de l'aire rénale, mais aussi sur le trajet de l'uretère (cas N^{os} 1 et 2).

B/- En cas d'atteinte bilatérale clinique,

l'urographie peut être pratiquée ; il faut la pratiquer, en sachant qu'elle sera probablement négative.

C/- Mais la mutité rénale bilatérale peut être observée, à la phase aiguë de la maladie, alors qu'un seul rein est augmenté de volume. Elle ne signifie pas forcément que l'autre rein est en train de se thromboser (et l'on connaît des résultats paradoxalement bons ou mauvais des urographies, quelles que soient la dose et la méthode (perfusion) employées, quand le taux de l'urée sanguine est tant soit peu élevé).

D/- Quant au problème des urogrammes morphologiquement et fonctionnellement normaux qu'on a pu observer (l'examen était alors pratiqué pour confirmer le diagnostic dans les suites de l'épisode aigu), nous avons indiqué quelles interprétations peuvent en être données.

Celle que nous avançons nous paraît avoir le mérite, en confirmant la fidélité de cet examen, de résoudre le problème posé par l'existence d'une hypothétique thrombose étendue supposée bilatérale dans les trois cas de FALLON, de GAILLARD & DELPHIN et dans celui que nous avons présenté plus haut, thrombose dont les conséquences s'évanouissaient en quelques jours ; de plus, le résultat positif ou négatif de cet examen permet d'envisager différemment le pronostic pour le rein lésé.

III - L'URETEROPYELOGRAPHIE RETROGRADE.

Cet examen complète le trépied radiologique qui est à la base du diagnostic de TVR.

A/- Dans les cas où le rein "tumoral" est muet et l'autre normal, on tente l'UPR du côté malade. (La cystoscopie qu'elle comporte va souvent montrer un oedème du trigone qui peut rendre le cathétérisme urétéral fort délicat, voire, en masquant totalement

le méat (notre cas N° 1), rendre l'examen impossible).

Si l'examen est possible, il montre :

1)- des cavités de topographie et de morphologie normales (cas N^{os} 1-3), de taille normale ou peu diminuée, contrastant en tout cas avec l'épaisseur exagérée du parenchyme.

2)- L'appréciation de la moindre netteté du dessin des parois cavitaires oedématiées qu'on a décrit chez l'adulte est ici, pour de simples raisons de taille des images, impossible ; en tout cas, nous n'en avons pas observé et n'en avons pas trouvé mention dans la littérature chez le nouveau-né.

3)- Quant aux aspects décrits par CAMPBELL-MATTHEWS en 1942 et repris dans leur livre par HIGGINS - WILLIAMS - NASH en 1951 (21), de remplissage incomplet ou irrégulier des cavités, ils n'ont pas été, depuis, retrouvés.

Par contre, nous avons observé, dans un cas, une extravasation du produit de contraste dans le parenchyme rénal, ce qui a également été signalé par FLEURY ; il est possible que les papilles soient, en effet, plus facilement forcées par les pressions habituelles d'injection (encore que cet incident soit relativement fréquent au cours de l'examen à cet âge).

- Au total, l'ensemble séméiologique que constitue une masse rénale unilatérale correspondant à un rein non fonctionnel dont les cavités sont normales à l'UPR correspond, chez le nouveau-né, au diagnostic de TVR (non porté sur ces éléments dans notre cas N° 1 en 1960, il a été porté ou assuré sur ces mêmes éléments dans les deux cas suivants où les trois examens ont été pratiqués.).

B/- Si, par contre, l'urographie ne montre aucune sécrétion, d'un côté comme de l'autre, alors

qu'un seul rein est franchement augmenté de volume, c'est aussi du côté sain qu'on tentera de pratiquer l'UPR ; elle va :

- d'abord confirmer l'existence du rein opposé. (Question qu'il est parfois fort difficile de résoudre autrement dans l'immédiat).

- En montrant l'intégrité morphologique de ce rein, elle permet, faute d'une meilleure preuve, de présumer que ce rein (de taille normale) fonctionne ; (l'urémie, expliquant la mutité radiologique, n'est pas synonyme d'insuffisance rénale totale ; pour une part importante chez ce nouveau-né déshydraté et souvent infecté quand il arrive à l'hôpital, l'élément du chiffre de l'urée est à rapporter à une cause extra-rénale). Ce renseignement peut aussi bien faire pencher pour un traitement médical acharné qui a de bonnes chances de réussite, que pour un traitement chirurgical à titre curatif, dans un temps précoce, et la main forcée, si l'évolution se poursuit dans le sens de l'aggravation.

IV - LA CYSTOGRAPHIE RÉTROGRADE.

Elle paraît peu dans les publications de cas de TVR, sans doute parce que, dans la phase précoce de la maladie, c'est de ses résultats négatifs qu'elle tire sa valeur en montrant l'intégrité du bas appareil ; mais ce renseignement est indispensable et, en pratique, c'est un examen qu'on pratiquera toujours, avant l'UPR.

Dans la suite de l'évolution, voire d'emblée comme dans un cas de Mc FARLAND, la cystographie pourra, en montrant un reflux dans la voie supérieure non atteinte, inciter à se hâter de pratiquer une intervention de protection.

A propos de cet examen, il faut insister sur l'aide qu'ont apportée l'amplificateur de brillance et le magnétoscope.

V - DE LA PHLÉBOGRAPHIE CAVE INFÉRIEURE, nous n'avons aucune expérience chez le nouveau-né ; il n'y avait d'ailleurs d'indication formelle à la pratiquer dans aucun des 4 cas que nous présentons, en l'absence de signe d'atteinte rénale bilatérale ou cave inférieure. Il est cependant certain que cet examen est techniquement possible dès la naissance ; WALTERS l'a utilisé, avec des documents radiocinématographiques, pour le diagnostic d'un cas de thrombose unilatérale avec mutité rénale bilatérale.

C'est un examen qui fait partie de l'arsenal habituel en cas de thrombose veineuse rénale chez l'adulte (où l'atteinte cave inférieure est en principe primitive à l'atteinte rénale.). Il verra peut-être ses indications s'étendre au bilan pré-opératoire éventuel des TVR unilatérales de la petite enfance, trouvant alors sa place dans un temps préalable à l'urographie qui en découle. TUCKER en 1965 (52) et BERDON en 1967 (6) ont, en tout cas, bien montré que cet examen apporte des documents utilisables là même où la technique urographique habituelle ne permet pas d'obtenir des images satisfaisantes (Ces derniers auteurs en font la base du diagnostic des tumeurs abdominales avec atteinte de la veine cave inférieure chez le nourrisson).

VI - L'AORTOGRAPHIE

est un examen praticable chez le tout petit enfant, pourvu qu'il soit confié à des mains particulièrement entraînées ; mais, tandis qu'elle participe au bilan des tumeurs malignes du rein, nous n'en avons pas trouvé mention dans la littérature à propos de la TVR du nouveau-né, en dépit des hésitations prolongées qu'on y relève dans maintes observations entre ces deux diagnostics.

Par contre, les signes très précis qu'on obtient chez l'adulte par artériographie rénale sélective, et en particulier les signes directs au

temps de retour veineux (Cf. GIFFORD et coll. (19) et HIPONA (22)), paraissent dépasser les possibilités de la technique, au moins pour l'instant, chez le nouveau-né).

VII - De LA SCINTIGRAPHIE RENALE, utilisée par WALTERS dans un cas, l'indication peut résulter d'un état d'insuffisance rénale aiguë faisant douter de la réalité d'une sécrétion unilatérale ; c'est, en tout cas, un moyen simple, non dangereux, dont les résultats sont connus immédiatement, mais qui, pour l'instant, reste exceptionnellement utilisé.

Dans la suite de l'évolution :

- La répétition des examens de base est, de toute façon, indiquée au terme de l'évolution médicale et l'UIV confirme alors la déchéance totale du rein atteint, ou montre une sécrétion peu satisfaisante et à éclipses (nos cas Nos 1 et 2) qui ne doit pas rassurer, comme l'a montré l'évolution de ces deux cas.

- Au stade atrophique, l'UPR chiffre la miniaturisation progressive des cavités pyélo-calicielles (nos cas 2 et 3) et participe ainsi à l'indication d'une intervention différée.

De toute façon, la radiologie fait partie de la nécessaire surveillance à long terme et ceci, quels que soient l'état général et les résultats des culots urinaires et des recherches d'albuminurie. Notre cas N° 1 en est l'involontaire illustration a contrario.

Il faut mentionner, pour en terminer avec la technique radiologique, la radiographie d'une éventuelle pièce opératoire ; en y ajoutant l'opacification des cavités, voire une phlébographie, elle sera utilement comparée avec les constatations antérieures.

EN RESUME :

1)- Dans la plupart des cas, le diagnostic radiologique est fermement posé, dans une phase précoce de la maladie, sur les résultats de trois examens : l'ASP qui précise les caractères de la masse rénale, l'UIV qui objective un déficit fonctionnel majeur, l'UPR qui montre des cavités normales.

2)- Dans quelques cas, il faut répéter ces examens et l'opportunité d'une phlébographie cave inférieure peut être discutée.

3)- Dans tous les cas où l'on n'est pas intervenu chirurgicalement dans la phase précoce de la maladie, urographie, pyélographie et peut-être artériographie participent à la nécessaire surveillance à très long terme.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous n'envisagerons pas systématiquement toutes les possibilités diagnostiques, même celles qui ne tiennent qu'à un signe, et nous nous bornerons à faire porter la discussion sur le rein - ou ce qui peut y ressembler - étant entendu que le masque de la maladie peut lui-même poser de difficiles problèmes, au départ.

Les diagnostics que nous envisagerons seront donc ceux qui restent en discussion quand on a procédé à un premier bilan clinique et de laboratoire, tel qu'il est habituellement possible de le faire en milieu hospitalier, et nous étudierons plus particulièrement, à propos de ces diagnostics, les problèmes radiologiques qu'ils posent éventuellement.

En fait, s'il existe un certain nombre d'hypothèses, qu'on est amené à envisager, il en est finalement bien peu qui méritent d'être longtemps mises en balance avec la thrombose veineuse rénale.

A - Dès qu'on se trouve en face d'une masse abdominale, on est, à cet âge comme plus tard, amené à évoquer le cancer ; c'est pourquoi nous commençons par les lésions tumorales malignes, bien qu'elles ne constituent pas les causes les plus fréquentes de rein "tumoral" à cet âge.

I- RENALES.

1)- Le néphroblastome les résume.

Si, vers l'âge de 2 ans par exemple, la tumeur de WILM est fréquente et la thrombose veineuse rénale rare, c'est le contraire chez le nouveau-né. Cependant, WELLS, en 1940, cité par POTTER (40), en trouve, dans la littérature, 5 cas certains ; FEVRE, en 1954 (14), affirme, outre leur existence à la naissance, la fréquence de leur association à des malformations congénitales des reins ; KLAPPROTH, en 1959 (26), en décrit 5 cas chez le foetus (La tumeur de Wilm serait même cause de dystocie), 17 cas chez le nouveau-né, dont quelques-uns avec métastases, 28 cas diagnostiqués dans les premières semaines de la vie ; GRISCOM, en 1965 (51), sur 117 tumeurs abdominales reconnues dans le premier mois de la vie, trouve 5 tumeurs de Wilm, dont 4 sont découvertes dans les deux premiers jours.

Dans les formes habituelles de tumeur avec ou sans hématuries (Ces dernières sont, dans environ 10 % des cas, inaugurales à cet âge), et sans déficit sécrétoire, le problème ne se pose pratiquement pas, et en tout cas la découverte d'un syndrome tumoral radiologique élimine la TVR. Mais c'est une caractéristique des tumeurs de Wilm très précoces que d'entraîner une compression veineuse cave inférieure et du pédicule rénal, en même temps qu'elles retentissent sur l'état général. De plus, la rupture précoce, spontanée, semble-t-il, plutôt qu'à l'occasion d'un traumatisme obstétrical, existe dans les formes néo-natales (SCHWEISGUTH (47)), créant un tableau de tumeur rénale avec choc par hémorragie sous-capsulaire ou péri-rénale et, sur les clichés, un flou des contours agrandis, de graves altérations de la sécrétion, voire la mutité ; le problème diagnostique peut, à la limite, n'être résolu que sur la table d'opération.

2)- Autres tumeurs rénales.

En dehors de la tumeur de Wilm, les tumeurs du rein à la période néo-natale sont infiniment rares, plusieurs n'ont qu'un potentiel malin ; surtout, elles ne retentissent en principe pas sur la fonction rénale.

Ce sont, par exemple, le dysembryome rénal avec formations organoïdes, dont COLE & GERRISH ont opéré un cas au premier jour de la vie, le myxolipome (non radio-transparent), révélé à la naissance par une tumeur palpable, mais sans autre signe (SVEN, JOHANSSON), tous deux cités par FEVRE (14).

II- TUMEURS RETRO-PERITONEALES EXTRA-RENALES.

En fait, les tumeurs les plus fréquentes dans la région du rein, à la naissance, sont les sympathomes de la région lombaire et, au premier rang, le neuroblastome ou sympathome embryonnaire.

Déjà, en 1930, BERARD (Thèse - Paris, cité par FEVRE) décrit 51 cas de tumeurs de la médullo-surrénale chez le nouveau-né.

SCHNEIDER, en 1965 (45), relève 60 cas de sympathomes embryonnaires de la région lombaire, chez le nouveau-né, dans une revue de la littérature anglaise ; selon cet auteur, la localisation surrénale représente 47,5 % des cas de sympathomes du nouveau-né.

Là encore, peu de problèmes dans les formes typiques où il s'agit de tumeurs avec signes biologiques caractéristiques ; dans plus de la moitié des cas, elles ont métastasé à la naissance avec parfois même des localisations sous-cutanées.

Mais aussi le tableau peut être beaucoup moins caractéristique :

- parce qu'elles entraînent (presque toujours)

une altération de l'état général et des troubles digestifs ;

- parce que le taux d'élimination urinaire de l'acide vanillyl-mandélique est loin d'être toujours augmenté de façon significative ;

- parce qu'il est des cas où des métastases profondes retentissent sur le rein en comprimant la veine rénale (CARLOS PEREZ (8)).

En tout cas, le tableau radiologique est en principe bien différent de celui de la TVR : refoulement en bas et en dehors d'un rein non agrandi qui a conservé une fonction normale, encore que la mutité rénale par envahissement puisse être assez précoce.

B - LESIONS MALFORMATIVES.

1)- L'HYDRONÉPHROSE (sur obstacle mécanique) :

Uni ou bilatérale, c'est la cause la plus fréquente de tuméfaction rénale chez le nouveau-né.

Dès les premiers jours de la vie, le tableau est celui d'une insuffisance rénale aiguë avec tuméfaction rénale importante.

Mais l'UIV fera le diagnostic, à condition d'utiliser les moyens nécessaires : clichés tardifs, dose suffisante d'opacifiant. Souvent même, elle suffira à démontrer l'obstacle, à moindres frais, car l'opacification par voie basse comporte toujours un gros risque d'infection de cette rétention pyélocalicielle d'urine, stérile lors de la naissance.

2)- LE REIN MULTIKYSTIQUE est à peu près aussi fréquent que l'hydronéphrose, chez le nouveau-né (25 cas sur 117 masses abdominales, contre 25 cas d'hydronéphrose "congénitale" ; la majorité ont été dépistés dans les 48 premières heures de la vie : statistique de GRISCOM en 1965 (51)).

Dans sa forme pseudo-tumorale, c'est une masse rénale unilatérale - siège de kystes de grand diamètre (de l'ordre de 5 cm) - mal drainée par un uretère atrésique, donc pratiquement exclue, sans autre malformation associée, et l'on conçoit que des problèmes diagnostiques puissent exister si l'opacification urographique est très déficiente et devant la difficulté ou l'impossibilité d'obtenir une image par voie rétrograde des cavités pyélocalicielles.

3)- LE REIN POLYKYSTIQUE du nouveau-né est une affection beaucoup plus rare que les précédentes : 7 cas dans la statistique de GRISCOM, 9 cas sur 9.000 autopsies à la Mayo-Clinic (cité par MEYER & LAGRUE (30)). La maladie, dans sa forme néo-natale, est - sur les plans génétique et histologique - différente de celle de l'adulte. C'est, dès la naissance, une insuffisance rénale aiguë avec une masse rénale bilatérale qui la révèle.

Les reins sont souvent mal opacifiés par l'urographie ; le diagnostic repose sur l'UPR, qui découvre souvent d'autres malformations urinaires associées. Le pronostic est mortel à bref délai. (Il existe parfois des malformations faciales caractéristiques).

C - LA PATHOLOGIE VASCULAIRE RENALE ET SURRENALE.

1)- L'infarctus artériel rénal est pratiquement toujours hémorragique, dans cette période de la vie. Mais on ne trouve pas de masse rénale ; en dehors de cela, qu'il s'agisse de nécrose corticale aiguë symétrique (Gasser) ou de micro-angiopathie thrombotique artériolo-capillaire, le tableau est fort voisin.

2)- La thrombose primitive de la veine cave inférieure a pu être suspectée (quoique jamais observée à cet âge) dans les formes bilatérales avec syndrome de compression cave inférieur (Mc FARLAND) qui relèvent de la cavographie ; un traitement chirurgical est possible.

3)- L'hématome de la surrénale uni ou bilatéral réalise un tableau de choc anémique majeur avec des masses pseudo-rénales palpables, sans hématurie ni pyurie s'il est isolé ; mais il peut entraîner du fait du choc une oligo-anurie ; mais il peut aussi s'associer à la TVR ou être surinfecté.

Relativement rare chez le nouveau-né, il y est en principe consécutif au traumatisme mécanique de l'accouchement ; il est susceptible de se calcifier très tôt après la naissance (au 15me jour, dans un cas suivi à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul qui a été soumis à une exploration chirurgicale pour éliminer un sympathome) (Dr. AICARDI).

D - HEMATOME DE LA SURRENALE ET SYMPATHOME sont, en effet, les deux seules causes connues jusqu'à présent de calcifications radiologiques dans l'espace rétro-péritonéal, pendant la période néo-natale. (En particulier, à ce propos, il n'existe pas de cas connu de néphroblastome calcifié chez le nouveau-né).

Des calcifications diffuses, finement grenues ou poussiéreuses (FEVRE (15)), évoquent avant tout le sympathome embryonnaire : SCHNEIDER les a constatées une fois sur ses 4 cas de SE survenus dans la période néo-natale ; elles existent dans environ 10 % des sympathomes embryonnaires, observés pendant la première année de la vie.

Mais de telles calcifications de toute l'aire surrénale, accompagnées ou non de calcifications périphériques en coquilles d'oeuf, peuvent correspondre très tôt dans la vie à des formes néo-natales d'hématomes de la surrénale (MARTIN (28)).

Schématiquement, les tableaux de ces deux affections et la topographie des calcifications qu'on y peut rencontrer ne permettent pas la discussion avec une thrombose veineuse rénale calcifiée, comme l'était notre cas. Mais il n'est, bien sûr, pas

question, sur un cas, d'établir une séméiologie rigoureuse ; ce que nous pouvons dire, c'est qu'elles ont été discutées et en particulier le problème de leur localisation s'est posé ; ce point a été résolu par la multiplication des incidences : profil, faux profil surtout, et obliques, mieux que par la tomographie (balayage linéaire) qui ne nous a rien apporté. C'est sur un cliché de profil qu'on a eu l'attention attirée, mais des clichés répétés ont alternativement fait affirmer, supposer, nier leur existence ; en particulier, elles disparaissaient, sur un cliché, dans l'image des matières au niveau du colon gauche, image qui leur ressemblait beaucoup.

Quant aux autres causes - métaboliques - de néphrocalcinose "radiologique", elles sont exceptionnelles à cet âge ; c'est par la clinique - à commencer par l'absence de gros rein - et par le laboratoire qu'on les éliminera (ANTOINE (1)).

En conclusion de ce chapitre, il nous semble que, dansla plupart des cas, il est en fait plus difficile d'affirmer la TVR que d'éliminer les autres diagnostics, parce que la grande altération de l'état général, en masquant les signes de thrombose et en gênant les explorations, est en même temps un argument contre la plupart des autres hypothèses.

Mais il est des thromboses relativement bien supportées, et des tumeurs qui, même dans un stade précoce, le sont moins ; en définitive, le problème le plus difficile est sans doute celui d'un rein multikystique surinfecté.

ETIOLOGIE - PATHOGENIE

La thrombose veineuse rénale (TVR) du nouveau-né pose plusieurs problèmes, imparfaitement résolus et probablement même imparfaitement formulés à l'heure actuelle. Il s'agit principalement :

A - de sa fréquence dans la période néo-natale et de son point d'impact rénal ;

B - de ses causes principales et adjuvantes et des mécanismes de leur mise en jeu ;

C - de l'influence de la maladie sur le rein et sur l'organisme, dans l'immédiat et à distance.

o o

A - LE TERRAIN joue un rôle majeur dans l'originalité de la maladie thrombosante rénale chez le nouveau-né. Il met en cause :

I - Des facteurs anatomo-physiologiques d'ordre général qui aboutissent à ralentir le courant circulatoire ; ce sont :

1)- la basse pression artérielle, capillaire et veineuse physiologique, caractéristique de la période néo-natale (TVETERÅS - RUDSTRÖM , DEBRE - LELONG (10).

2)- la précarité de l'équilibre hydro-

électrolytique, dans la première partie de cette même période, où la chute de poids physiologique est avant tout une perte d'eau.

3)- les faibles possibilités d'adaptation à l'hypovolémie qui en résulte sont en rapport avec l'immaturité, dans les tout premiers jours de la vie, des mécanismes vaso-constricteurs, mais aussi avec l'état de vaso-constriction permanente des artérioles musculaires et splanchniques, du fait de la basse pression circulatoire (YOUNG & COTTOM (57)).

II - Des facteurs anatomo-physiologiques locaux : ils rendent compte de la localisation rénale et expliquent en partie les précédents ; ce sont :

1)- l'anatomie de la circulation rénale avec son double réseau capillaire ralentissant au maximum la vitesse circulatoire.

2)- la disparité de maturation qui existe à la naissance entre le glomérule, presque adulte, et l'ensemble que forment le tube proximal et l'anse de Henlé, très immature ; avec une faible surface épithéliale, il ne peut réabsorber qu'une faible part du filtrat glomérulaire : POTTER, FETTERMANN et coll. (16).

3)- la relative pauvreté, à la naissance, du système vasculaire rénal dont le développement suit celui de l'appareil excréteur.

4)- On ne trouve, en principe, pas de dysplasie associée à la TVR. Pourtant, cette possibilité est évoquée par VERHAGEN et par DEBRE & LELONG.

B - CAUSES DETERMINANTES ET CAUSES FAVORISANTES.

- La séparation des formes primitives d'avec les formes secondaires, telle que l'a établie SANDBLOM, se justifie dans les cas bien tranchés.

- Cependant, il existe des formes intermédiaires où la distinction est hasardeuse : notre cas N°4, par exemple.

- Dans beaucoup de publications récentes, les auteurs notent la participation à l'une et l'autre fome de tel de leurs cas, ou négligent de les classer.

- Aussi envisagerons-nous de façon globale les causes possibles de TVR (et plus généralement d'ischémie rénale et d'infarcissement hémorragique du rein).

- Certaines sont propres au nouveau-né ; d'autres, non spécifiques, tirent leurs effets de la fragilité du terrain.

- Nous les avons classées dans l'ordre chronologique.

I - Dans la période pré-natale.

1)- Le diabète maternel.

OPPENHEIMER et coll., en 1965, en étudiant 4.000 autopsies de nouveau-nés de moins de 15 jours, constatent :

- que, sur 82 nés de mère diabétique ou prédiabétique, 13 étaient morts de TVR, soit 15,8 %,

- tandis que, sur 3.918 nés de mère non diabétique, 32 étaient morts de TVR, soit moins de 1 %.

= Le foetus de mère diabétique ou prédiabétique, avec un stock d'eau totale moindre que la normale et, proportionnellement, une eau des espaces extra-cellulaires bien moindre encore, est particulièrement exposé aux accidents de la déshydratation.

Son hyperglycémie périodique (ces foetus ont une hyperplasie des îlots de Langerhans) provoque une glycosurie-polyurie (qui joue un rôle dans le

fréquent hydramnios) ; et la déshydratation qu'elle entraîne paraît rendre compte à elle seule de nombreux cas de TVR précoce, anténatale même, d'autant plus facilement que

= le placenta diabétique, sénescent, est moins à même de permettre une compensation efficace de cette déshydratation foetale.

Ce placenta diabétique est, de plus, fréquemment thrombosé : cause possible d'hypovascularisation foetale, donc d'anoxémie et d'infarctus anémique du rein.

(Par contre, chez l'enfant de mère non diabétique, on est surpris de la tolérance vis-à-vis de l'insuffisance du placenta qui peut montrer de larges aires d'infarcissement ancien sans qu'on discerne de trouble de l'oxygénation foetale : POTTER).

= Le diabète a également un effet retardé, après la naissance (césarienne avant le terme normal) de ces enfants plus fragiles vis-à-vis de toute cause supplémentaire de déshydratation.

2)- Autres causes.

- La rupture précoce de la poche des eaux entraîne souffrance foetale et infection.

- La toxémie gravidique est souvent envisagée comme une cause possible ; en fait, elle est rarement observée (FALLON), sauf en cas de diabète (OPPENHEIMER).

- Aucun cas de maladie tératogène en cours de grossesse n'a été rapporté, à notre connaissance.

II - Dans la période péri-natale.

On reconnaît une fréquence significative au traumatisme obstétrical dans les cas de TVR précoce. Qu'il soit dû à un prolongement du travail ou à des interventions manuelles ou instrumentales, il

est source :

1)- de choc, pendant lequel l'insuffisance circulatoire voit ses effets augmentés par les mécanismes neuro-hormonaux de protection du rein, aboutissant à un défaut sécrétoire et au dépôt de concrétions dans le tubule distal ;

2)- d'infection par éraflures, manipulation du cordon, touchers, ou à l'occasion de l'inhalation de germes dans la filière génitale.

Au total, on retrouve assez souvent une naissance difficile dans les formes dites primitives de thrombose veineuse rénale (SANDBLÖM, TVETERÅS, RUDSTRÖM).

III - Dans la période néo-natale, les causes sont celles de toutes les TVR dans l'enfance, c'est le terrain qui est particulier.

1)- Le couple infection - déshydratation rompt le fragile équilibre circulatoire du nouveau-né et retentit d'abord sur le rein.

Si la déshydratation peut se constituer à l'occasion de vomissements d'origine mécanique, de coup de chaleur, de fièvre du lait, elle a en principe une origine infectieuse : diarrhée des gastro-entérites : BARENBERG, septicémies et bactériémies d'origine variée, particulièrement ombilicale et cutanée ; broncho-pneumopathies (MORISON).

Si le rôle de l'infection est certain dans la création d'une déshydratation qui fait le lit de la TVR, son rôle in situ est hypothétique :

- il est possible que des germes agissent directement, soit au niveau du rein, soit dans les parois veineuses, mais on ne l'a jamais démontré dans la TVR ;

- il est encore possible qu'ils libèrent des toxines susceptibles d'avoir soit une action directe

sur les parois veineuses, hypothèse également soulevée (MORISON) mais non démontrée, soit un effet indirect analogue au phénomène de Schwartzmann, autre hypothèse non démontrée.

Quoi qu'il en soit, c'est dans ces cas où l'état général est antérieurement et gravement atteint qu'on parle de thrombose secondaire, aux signes masqués, et souvent d'ailleurs constituée très progressivement et à bas bruit, comme en témoignent les lésions anatomiques bilatérales d'âges différents : MORISON - SANDBLÖM.

2)- L'urémie, la thrombocytopénie.

C'est dans de telles circonstances de survenue de la TVR, au titre de complication d'un état grave d'infection - déshydratation avec hyperazotémie, que Mc FARLAND a pu évoquer le rôle de l'urémie, prérénale ou non, dans la survenue d'une suffusion hémorragique du rein qui peut elle-même précéder la thrombose ; il l'a fait en s'appuyant sur les travaux de RATH - MAILLARD - SCHREINER (41) qui se sont attachés à la démonstration du rôle que joue la thrombocytopénie dans la tendance hémorragique habituelle chez l'insuffisant rénal. Nous avons vu que cette thrombocytopénie est fréquente au cours de la TVR.

En fait, il s'agit d'un problème encore mal connu ; la participation des plaquettes au thrombus suffit à rendre compte de la thrombocytopénie ; mais l'altération des fonctions plaquettaires que l'on observe dans l'insuffisance rénale (aiguë et chronique (CORDONNIER (9))) peut contribuer, soit à créer dans le rein une suffusion hémorragique suivie de thrombose, soit, quand la thrombose installée a entraîné l'insuffisance rénale, à diminuer la coagulabilité ; les mécanismes en jeu sont d'ailleurs diversement articulés selon les cas, et l'on sait qu'une coagulation intra-vasculaire massive aiguë entraîne une thrombopénie franche par le biais d'un processus fibrinolytique purement local (Cf. 56).

Quoi qu'il en soit, c'est sur la base de ces incertitudes que RATH et coll. et Mc FARLAND refusent le traitement anti-coagulant, et c'est à cause d'elles que l'attitude actuelle est soit d'y renoncer, soit d'en donner sans pour autant être vraiment persuadé qu'ils ont vraiment entraîné la guérison quand elle est survenue.

IV - La pathologie rénale infectieuse ou malformative joue un très faible rôle dans la genèse de la maladie.

- On n'isole pas de germe dans les thrombus, on ne trouve pas de nécrose infectieuse ou de phénomène inflammatoire au niveau des parois veineuses.

- Contrairement à ce qui se passe chez l'adulte, l'hydronéphrose, le syndrome néphrotique et la pyélonéphrite ne sont pas en cause chez le nouveau-né.

En résumé :

1)- Tous ces mécanismes sont contenus dans trois grandes causes :

- le diabète maternel,
- le choc,
- la déshydratation avec ou sans infection.

2)- C'est la fragilité de l'organisme qui rend compte, à la période péri-natale, de l'efficacité de ces causes.

3)- La rapide décroissance de la fréquence des TVR, après le premier mois, tient à leur moindre effet au fur et à mesure que l'organisme devient résistant.

C - INFLUENCE DE LA TVR SUR LE REIN ET L'ORGANISME.

I - Constatations anatomo-pathologiques.

1)- L'atteinte d'emblée des gros troncs, caractéristique chez l'adulte, serait rare chez le nouveau-né ; et dans ce cas, elle n'est jamais isolée, mais englobe tout le réseau veineux rénal (cas N° 3). C'est sur cette base que SANDBLOM a décrit la forme dite primitive. ZUELZER - KURNETZ - FALLON en ont étudié 5 cas.

2)- Le point de départ est le plus souvent périphérique (MORISON, ZUELZER et coll., HIPONA) ; en effet, les veines périphériques sont toujours thrombosées, alors que le réseau principal est souvent respecté ; les réactions cellulaires périphériques et l'aspect organisé des thrombus situés en amont et au niveau des veines interlobulaires et arquées indiquent le siège du foyer primitif ; on ne trouve jamais, dans les gros troncs, de thrombus plus ancien que ceux des petits vaisseaux.

3)- L'extension se fait de façon progressive, de la périphérie vers le hile, et la stase y joue un grand rôle.

La bilatéralité est le résultat : soit d'une atteinte simultanée des deux reins où les thrombus sont organisés en périphérie, frais au niveau du hile : c'est le cas fréquent dans les formes secondaires, l'arrêt du processus pouvant se faire en un point différent d'un côté et de l'autre ; soit d'une localisation récente d'un côté, en rapport avec le choc général et la stase locale provoquée par l'atteinte controlatérale antérieure ; soit enfin de l'envahissement veineux cave inférieur secondaire à une atteinte veineuse rénale unilatérale et servant de point de départ à un thrombus centrifuge controlatéral (C'est rare).

II - Les conséquences de la thrombose sont fonction de deux facteurs : son étendue et la rapidité avec laquelle elle s'est constituée et propagée.

1)- A l'étendue du territoire thrombosé ne correspondent pas automatiquement les dégâts provoqués dans le rein ; d'une part, la médullaire souffre davantage que le cortex de l'occlusion des vaisseaux arqués, parce qu'elle est dotée d'un réseau plus long, aux parois plus fines, moins bien soutenu par des tissus plus lâches, et moins riche en collatérales ; d'autre part, l'hétérogénéité anatomique et fonctionnelle des néphrons rend compte du plus ou moins grand effet d'une thrombose étendue mais non totale.

(Il est d'autres facteurs anatomiques occasionnels tels que duplicité veineuse rénale avec territoires séparés, ou vascularisation polaire anormale qui ont été observés) (BOHU).

2)- Plus important apparaît le rôle de la rapidité avec laquelle s'est constituée la thrombose ; elle conditionne en effet la possibilité d'ouverture de voies de suppléance, et plus que tout autre facteur, le choc rénal.

3)- C'est l'étendue et la rapidité qui conditionnent le degré de l'insuffisance rénale aiguë, mais celle-ci peut résulter pour une part de l'oedème, phénomène transitoire qui explique le cas de retour à la normale de la fonction de reins massivement touchés; pour une autre part, cette insuffisance rénale aiguë est en rapport avec la nécrose hémorragique qui provoque une perte de fonction définitive, même en cas de lésions moins étendues (MORISON, ZUELZER, Mc FARLAND).

III - On s'en doute bien, le rapport de cause à effet ne va pas à sens unique et les rôles réciproques de la thrombose et de l'infarcissement, hémorragique ou non, sont variables, puisque chacun

peut être à l'origine de l'autre, de même qu'ils peuvent se voir séparément (FLEURY, MORISON, Mc FARLAND).

oo

Ces considérations ont, bien sûr, une incidence thérapeutique :

- La déshydratation avec ou sans infection étant la cause directe et aussi indirecte de thrombose veineuse et d'infarcissement dont les effets entretiennent et aggravent le mauvais état général, il faut avant tout réhydrater en traitant ou en prévenant l'infection. C'est par ce biais et probablement seulement par ce biais qu'on peut espérer limiter l'extension du processus (et favoriser l'ouverture de voies de dérivation efficaces ?).

- Tout dépend alors de la conjonction des facteurs étendue et rapidité de progression de la thrombose. Si l'état de choc et d'insuffisance rénale aiguë n'est pas jugulé, le seul recours est l'intervention précoce dans de mauvaises conditions ; si, au contraire, le malade guérit, mais avec un rein détruit, donc dangereux, il sera justiciable d'une intervention retardée, facile ; de la guérison sans séquelle (hypertension artérielle, infection urinaire ...), on ne pourra être assuré qu'à très longue échéance.

oo

D - APPENDICE.

(A propos des thromboses calcifiées du nouveau-né).

- La néphrocalcinose histologique est un phénomène fréquent. C'est dans 10 % environ des reins qu'on pourrait trouver de petits foyers de calcification, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant (HAMBURGER (20), ANTOINE (1)).

- C'est une constatation habituelle dans les reins d'enfants morts de toxicose ou après des troubles nutritionnels prolongés.

- D'autre part, l'existence de calcifications rénales est connue depuis longtemps dans la TVR, mais à l'échelle histologique : c'est le signe d'une nécrose tissulaire au même titre que les calcifications rénales du néphroblastome évolué, et que toutes les calcifications tumorales ou d'origine inflammatoire de tous les organes, qu'il s'agisse des viscères, des muscles ou des disques intervertébraux ...

On a même tiré argument de leur fréquence supérieure dans les TVR d'enfants de mère diabétique pour penser que l'atteinte était, dans ces cas, plus précoce - en accord avec les conditions de vie foetale.

- Nous nous trouvons donc, dans notre cas, confronté à deux problèmes :

. celui de l'extrême densité d'un dépôt calcique qui était présent au décours de la phase aiguë d'une maladie où la clinique et l'anamnèse indiquent le caractère très récent, post-natal, du début.

. celui, en apparence plus complexe, de la localisation du calcium, car, contrairement à ce qu'on observe toujours dans ces cas, il s'agit ici d'un dépôt qui s'est fait, non pas dans un tissu nécrosé ou à sa périphérie, mais exclusivement dans les veines et sur le squelette.

- Nous n'avons résolu ni l'une ni l'autre de ces énigmes ; tout au plus pouvons-nous :

. d'une part, faire état d'expériences qui ont abouti à la précipitation rapide de calcium dans le tissu rénal, avec une densité comparable à ce qui était radiologiquement visible dans notre observation ;

. d'autre part, et ceci est plus intéressant, nous semble-t-il, faire un rapprochement avec une autre maladie thrombosante du nouveau-né, dans laquel-

le on a décrit des images radiologiques semblables.

I - Constatations expérimentales.

1)- Les expériences de ligature des veines rénales, telles que les ont pratiquées BEHR (3), LAGRUE et coll. (27), n'ont pas abouti à des précipitations calciques macroscopiques.

2)- EDWARDS (12), opérant sur plusieurs groupes de chiens, trouve des calcifications extrêmement denses et extensives - vrai rein pétrifié - dans le seul groupe où se sont ajoutés les facteurs suivants : insuffisance rénale aiguë et occlusion temporaire ($\frac{1}{2}$ heure) de la circulation artérielle.

- L'importance de ces calcifications extensives variait en fonction directe de la durée de survie.

- Leur répartition se faisait à la jonction des zones saines et détruites.

L'auteur en conclut que :

- La cause des calcifications paraît liée aux échanges entre le sang circulant et les tissus détruits.

- Plusieurs facteurs y sont nécessaires :

• une ischémie assez durable pour léser gravement le parenchyme rénal ;

• le rétablissement de la circulation artérielle dans ce rein lésé ;

• une modification de composition du sang, telle qu'on en trouve dans l'hyperazotémie : l'acidose métabolique entre autres, dont dépend pour une part la diffusion du calcium.

Cette expérience offre certains points communs avec notre cas, où :

- un état d'IRA avec hyperazotémie à 1,65 g/l et choc grave brutal, a suivi la phase congestive de la thrombose ;

- les calcifications étaient visibles 20 jours après le début de la maladie, 7 jours après l'épisode de choc (Chez les chiens, elles étaient visibles au 5e jour après le clampage artériel momentané).

- elles se sont accentuées avec le temps.

- la circulation artérielle, dont on peut admettre l'interruption momentanée, peut-être au moment du choc, s'est rétablie, comme le prouve le compte rendu anatomo-pathologique.

3)- MERONEY et coll., en 1956 (29), ont illustré un autre fait - que le dépôt de calcium au cours de l'urémie n'a pas un tropisme rénal exclusif; ils ont, en effet, montré qu'il était avidement fixé dans les muscles écrasés des chiens s'ils étaient en IRA et seulement dans ce cas.

- Cette expérience va dans le sens de la constatation, dans notre cas, d'une extraordinaire avance de l'âge osseux correspondant au dépôt de calcium sur les points épiphysaires normalement vus à six mois ; avance apparente, car c'est tout le squelette osseux qui était condensé, et les extrémités cartilagineuses avec lui, tandis qu'après néphrectomie, tout a été stabilisé et, à six mois, l'âge osseux avait progressé dans une moindre proportion.

Il s'agissait donc bien d'un trouble d'origine locale rénale, et non d'une erreur fortuite du métabolisme ou d'une déviation induite à l'occasion de la thrombose, au niveau des parathyroïdes, par exemple.

Pourtant, si ces faits peuvent tous, à un degré ou à un autre, être en cause, il n'en reste pas moins qu'il existe une différence gênante - ne serait-ce que sur le simple plan de la topographie ;

et puis, aucune expérience ne s'appuie essentiellement sur la création d'une thrombose veineuse.

Toutefois, à ce propos, il nous faut au moins nous demander si c'est vraiment la thrombose veineuse qui est en cause, ou bien cet ensemble plus complexe qui l'a induite ou qui en découle, de phénomènes circulatoires locaux et généraux.

Il est fort possible ainsi que les parois veineuses jouent ici le rôle du tissu nécrosé par l'anoxie et que le responsable du dépôt calcique se trouve ailleurs, dans la cause de la thrombose, ou dans le choc ischémique survenu sur un rein en état d'insuffisance aiguë.

II - Correspondances cliniques.

Les thrombo-embolies calcifiées de la veine porte ne sont pas, en règle, envisagées dans le diagnostic des calcifications de l'aire hépatique chez le nouveau-né.

Pourtant, BLANC et coll. les étudient dans un premier travail qui porte sur 21 cas représentant 0,6 % de leurs autopsies pour décès survenus dans la période néo-natale ou prénatale.

- En dehors d'un très fort pourcentage de malformations associées (la maladie ne se rencontrant pourtant que rarement dans le cadre des malformations de la série), les antécédents et causes favorisantes et l'allure générale de la TVP sont semblables à ceux de la TVR, qui était une fois associée.

- Les calcifications sont, ici aussi, radiologiquement visibles, exclusivement localisées dans les parois veineuses, surtout celles du réseau sous-capsulaire thrombosées avec ou sans reperméabilisation. On ne connaît pas l'explication de ce phénomène.

Nous avons été frappé de constater la simili-

tude de fréquence, de terrain, de causes, d'allure et de conséquences des deux maladies.

- La TVR est actuellement considérée, chez le nouveau-né, comme une maladie originale par sa localisation dont la fréquence est sans commune mesure avec les autres sièges, si l'on exclut les thromboses de la période agonique qui ne sont jamais que l'occasion du décès.

- Peut-être faudra-t-il la classer dans un groupe qui comprendra au moins la thrombose veineuse portale ?

- Pourquoi des conditions semblables réalisent-elles des localiations exclusives dans l'un ou l'autre système cave inférieur et portal ?

C O N C L U S I O N

Nous avons, à l'occasion de 4 cas de thrombose veineuse rénale du nouveau-né, que nous rapportons, voulu dresser un tableau clinique, radiologique, étiologique et pathogénique de cette maladie qui est fréquente, comme le montrent les autopsies systématiques, qui la retrouvent, à titre de cause exclusive du décès, dans 1 % environ des morts survenues pendant la période néo-natale ; or, c'est également une affection dont le diagnostic est accessible dans la majorité des cas, sur des éléments cliniques bien caractérisés et sur des données radiologiques univoques.

L'originalité de la thrombose veineuse rénale du nouveau-né tient à la relative fréquence, dans les quinze premiers jours de la vie, de phénomènes thrombosants à tropisme rénal, qui sont en rapport avec une fragilité particulière du système circulatoire et du rein.

- Le diabète maternel, toutes les causes de déshydratation, d'infection et de choc sont des facteurs favorisants, au sein desquels il peut être difficile de reconnaître la thrombose.

- La maladie survient après un intervalle libre de courte durée.

- Elle se révèle par un état de choc, d'insuffisance rénale aiguë fébrile, une hématurie et une augmentation de volume du ou des reins atteints.

- Ces signes - dont l'importance varie avec chaque cas - peuvent être masqués par des troubles gastro-intestinaux et l'oligurie.

- A ce stade congestif de la maladie, le diagnostic est fait sur la constatation radiologique d'une masse rénale non fonctionnelle, dont les cavités excrétrices ont une morphologie normale.

- Le diagnostic différentiel, limité, se pose avec certaines formes cliniques de tumeurs et de lésions malformatives de l'espace rétro-péritonéal, principalement avec le rein multikystique infecté.

- Dans tous les cas, le traitement médical s'impose ; il doit s'opposer à l'infection et à la déshydratation. Il permet d'obtenir nombre de guérisons qui demandent à être contrôlées pendant de nombreuses années : l'évolution à distance de ces formes se fait, en effet, vers le passage au stade atrophique dont les complications peuvent nécessiter la néphrectomie à plus ou moins long terme.

- Le traitement chirurgical précoce est, par contre, une arme efficace dans les formes unilatérales où l'insuffisance rénale aiguë paraît irréversible.

- Quant aux cas, exceptionnels, de récupération totale précoce de la fonction des reins atteints - nous en présentons un exemple -, ils posent deux problèmes : celui de leur place dans la maladie et celui de leur pronostic à long terme, qui reste inconnu.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. BROUET

Le Président de la thèse,

J. LEFEBVRE

B I B L I O G R A P H I E

LISTE ALPHABETIQUE DES AUTEURS CONSULTES ET CITES.

1- ANTOINE, PROVENZAL, WATCHI - Néphrocalcinoses.- Revue du Praticien, 1966, 16, 30, 4067.

2- AVERY, OPPENHEIMER, GORDON - Renal vein thrombosis : two cases in new-born children of diabetic mothers. - New-England J. Med. 1957, 256, 1134.

3- BEHR - Les altérations morphologiques du rein dans la thrombose de la veine rénale.- Arch. Int. Méd. Exp. 1938, 13, 273.

4- BLANC et Coll. - Calcified portal vein thromboemboly in new-born and stillborn infants.- Radiology, 1967, 88, 287.

5- BERARD - Thèse Paris, 1930. Cité par FEVRE.

6- BERDON et Coll. - Factors producing spurious obstruction of the inferior vena vaca in infants and children with abdominal tumors.- Radiology, 1967, 88, 111.

7- CAMPBELL, MATTHEWS - Renal thrombosis in infancy.- J. Ped. 1942, 20, 604.

8- CARLOS, PEREZ et Coll.- Tumors of the sympathetic nervous system in children.- Radiology, 1967, 88, 750.

9- CORDONNIER - Altération progressive de la Prothrombinase endogène au cours de la constitution de l'insuffisance rénale chronique. Rôle des plaquettes.- Thèse, Grenoble, 1967.

10- DEBRÉ, LELONG - Pédiatrie, tome 1. Reins.- Coll. médico-chirurgicale, Paris, Flammarion, édit.-

11- DURÉ, SMITH - Drip infusion and routine urography. - Brit. J. Radiol. 1966, 39, 655.

12- EDWARDS - Acute renal calcification : and experimental and clinicopathologic study.- The J. of Urol. 1958, 80, 3, 161.

13- FALLON - Renal vein thrombosis in the new-born.- Arch. Dis. Child. 1949, 24, 125.

14- FEVRE - Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant.- Paris, 1954. Masson, édit.-

15- FEVRE - Calcifications et ossifications de la région lombaire chez l'enfant.- Pédiatrie, 1965, 20, 769.

16- FETTERMANN et coll.- Growth and maturation of glomeruli and proximal tubules.- Pediatrics, 1965, 35, 4, 601.

17- FLEURY et Coll.- Sur les infarctus hémorragiques du rein : guérisons spontanées. Thrombocytopénie, transaminases.- Arch. Fr. de Pédiatrie, 1961, 18, 3, 331.

17 bis- FOURNIER, PAULI - Les infarctus rénaux par thrombose des veines rénales chez le nouveau-né et le nourrisson.- Le Nourrisson, 1955, 6, 229.

18- GAILLARD, DELPHIN - Thrombose bilatérale primitive probable des veines rénales chez un nouveau-né. Guérison par héparinothérapie.- Pédiatrie, Lyon, 1960, 15, 8, 910.

19- GIFFORD et Coll.- Clinical features, diagnostic and treatment of pheochromocytome. A revue of 76 cases.- Mayo-Clinic Proc. 1964, 39, 281.

20- HAMBURGER et Coll.- Néphrologie. Paris, 1966. Flammarion, édit.-

21- HIGGINS, WILLIAMS, NASH - Urology of childhood.- London, 1951.

22- HIPONA et Coll.- The Roentgen diagnosis of renal vein thrombosis. Clinical aspects.- Am. J. Roentgen. 1966, 98, 122.

23- JAMAIN - Une urgence néo-natale : l'infarctus rénal par thrombose veineuse.- Gyn. Obst. Paris, 1963, 62, 5, 631.

24- JOSSO et Coll.- Est-il démontré que certaines fibrinopénies aiguës traduisent des coagulations intra-vasculaires massives ? - Presse méd. 1967, 75, 40, 1989.

25- KAUFMANN - Renal vein thrombosis : a study of age, sex, uni and bilateral involvement.- A.M.A. J. of Dis. of Child. Chicago, 1958, 95, 4.

26- KLAPPROTH - Wilm's tumor ; a report of 45 cases

and an analysis of 1351 cases reported in the world litterature from 1940 to 1958.- J.Urol. 1959, 81, 633.

27- LAGRUE et Coll.- Reproduction expérimentale du syndrome néphrotique par thrombose des veines rénales.- J. d'Urol. Paris, 1959, 65, 9, 689.

28- MARTIN - Calcifications in adrenal glands.- Radiol. Clin. North Am. 1965, 3, 129.

29- MERONEY et Coll.- The acute calcification of damaged muscle : with particular reference to acute post-traumatic renal insufficiency.- J. Lab. and Clin. Med. 1956, 48, 925.

30- MEYER, LAGRUE - Reins polykystiques.- France médicale, 1961, 1.

31- Mc CLELLAND, HUGUES - Thrombosis of the renal veins in infants.- J. Ped. 1950, 36, 214.

32- Mc FARLAND - Renal veinous thrombosis in children.- Quarterly J. Med. London, 1965, 34, 135, 269.

33- MICHON et Coll.- Deux cas de thrombose veineuse rénale du nouveau-né.- Semaine des Hôpitaux, 1962, 9, 7/2.

34- MORISON - Renal veinous thrombosis with infarction in the new-born.- Arch. Dis. Child. 1945, 20, 129.

35- OMAE et Coll.- Experimental production of nephrotic syndrom following renal vein obstruction in rats.- Proc. Soc. Exp. Biol. Med. 1958,97, 821.

36- OPPENHEIMER et Coll.- Thrombosis of the new-born: comparison between infants of diabetic and non diabetic mothers.- J. Ped. 1965, 67, 4, 549.

37- PARRY - Unilateral vein thrombosis treated by nephrectomy and post-operative heparin.- Arch. Dis. Child. 1951, 26, 358.

38- PASQUIE - Thrombose des veines rénales au cours de la première enfance.- Toulouse Médical, 1964, 65, 5, 627.

39- Pediatrics surgery, vol. 2. Year book medical publishers, Chicago, 1962.

40- POTTER - Pathology of the foetus and the infant. 2nd. ed. 1961. Year book medical publishers, Chicago, 1961.

41- RATH, MAILLARD, SCHREINER - Bleeding tendency in uremia.- New Engl. J. Med. 1957, 257, 808.

42- RAYER - Traité des maladies des reins.- Paris médical, 1837, 2, 268.
id. , 1841, 3, 590.

43- SANDBLÖM - Renal thrombosis with infarction in the new-born.- Acta Paed. 1948, 35, 160.

44- SCHENCKER - Drip infusion pyelography.- Radiology, 1964, 83, 1, 12.

- Further experiences with drip infusion pyelography.- Radiology, 1966, 87,2,304.

45- SCHNEIDER et Coll.- Neonatal neuroblastoma.- Pediatrics, 1965, 36, 3, 358.

46- SCHWARTZ et Coll.- Intraveinous urography in the

patients with renal insufficiency.- New-Engl. J. Med. 1963, 269, 277.

47- SCHWEISGUTH - Le néphroblastome de l'enfant.- La Revue du Praticien, 1962, 12, 10, 1079.

48- STARK et Coll.- Renal veinous thrombosis in infancy. Recovery without nephrectomy.- Am. J. Dis. Child. Chicago, 1964, 108, 4, 430.

49- STEINER - Veinography in relation to the Kydney.- Brit. Med. Bull. 1957, 13, 1, 64.

50- TAKEUCHI et Coll.- Renal vein thrombosis of the new-born with relation to maternal diabetes.- Biol. Neonat. Basel, 1961, 3, 4/5, 237.

51- THORNE, GRISCOM - The roentgenology of neonatal abdominal masses.- Am. J. Roentgenol. 1965, 93, 447.

52- TUCKER - The roentgen diagnosis of abdominal masses in children. Intraveinous urography as inferior veinocavography.- Am. J. Roentgenol. 1965, 95, 76.

53- TVETERÅS, RUDSTRÖM - Renal thrombosis in the new-born. Report of a "primary" case successfully treated by surgery.- Acta Paed. Stockholm, 1956, 45, 545.

54- VERHAGEN et Coll.- Renal vein thrombosis in infants.- Arch. Dis. Child. 1965, 40, 210.

55- WALTERS - Neonatal hyperbilirubinemia and renal vein thrombosis. Occurence in a new-born infant of diabetic mother.- Am. J. Dis. Child. Chicago, 1966, 111, 4, 433.

56- WOLTZ et Coll.- Large dose urography in children.- South M.J. 1966, 59, 519.

57- YOUNG, COTTOM - Arterial and veinous blood pressure responses during a reduction in blood volume and hypoxia and hypercapnia in infants during the first two days of life.- Pediatrics, 1966, 37, 5, 732.

58- ZANCA - Infusion pyelography in infants and children.- Texas med. 1966, 62, 49.

59- ZUELZER, KURNETZ, FALLON - Thrombosis of renal veins.- A.M.A. J. Dis. Child. 1951, 81, 1, 27.